

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1964

THÈSE

134_N

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

MACH-PHUOC-THANH

Né le 4 Janvier 1936, à Long-Duc (Sud-Vietnam)

Présentée et soutenue publiquement le 26 février 1964

Contribution à l'étude
de quelques problèmes posés
par la maladie de Hirschprung

Président : M. JULIEN MARIE, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & C^{ie}
29, RUE DEPARCIEUX, 29
PARIS — 1964

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du Candidat : MACH-PHUOC-THANH

Date de soutenance : 26 février 1964

Numéro d'ordre :

(Ces deux mentions seront complétées par le Service de la Bibliothèque)

MACH-PHUOC-THANH. -
Contribution à l'étude de quelques problèmes posés par la maladie de Hirschprung. —
Paris, Imp. R. Foulon et Cie,
1964, in-8°, 55 p.

(Thèse Médec. (Etat), Paris,
1964, N°).

MACH-PHUOC-THANH. -
Contribution à l'étude de quelques problèmes posés par la maladie de Hirschprung. —
Paris, Imp. R. Foulon et Cie,
1964, in-8°, 55 p.

(Thèse Médec. (Etat), Paris,
1964, N°).

MACH-PHUOC-THANH. -
Contribution à l'étude de quelques problèmes posés par la maladie de Hirschprung. —
Paris, Imp. R. Foulon et Cie,
1964, in-8°, 55 p.

(Thèse Médec. (Etat), Paris,
1964, N°).

MACH-PHUOC-THANH. -
Contribution à l'étude de quelques problèmes posés par la maladie de Hirschprung. —
Paris, Imp. R. Foulon et Cie,
1964, in-8°, 55 p.

(Thèse Médec. (Etat), Paris,
1964, N°).



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552215_0012

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1964

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

MACH-PHUOC-THANH

Né le 4 Janvier 1936, à Long-Duc (Sud-Vietnam)

Présentée et soutenue publiquement le 26 février 1964

Contribution à l'étude
de quelques problèmes posés
par la maladie de Hirschprung

Président : M. JULIEN MARIE, Professeur

I M P R I M E R I E
R. FOULON & C^{ie}
29, RUE DEPARCIEUX, 29
PARIS — 1964

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. ALAJOUANINE (T.), AUBIN (A.), BÉNARD (H.), BINET (L.), BULLIARD (H.), CADENAT (F.), CATHALA (J.), CHABROL (E.), CHAILLEY-BERT (P.), DEBRÉ (R.), FEY (B.), GALLIARD (H.), GAUDART (F.), D'ALLAINES (F. DE), GENNES (L. DE), HALPHEN (E.), HAZARD (R.), HELIYER (G.), LAROCHE (G.), LAVIÈRE (G.), LELONG (M.), LÉVY-SOLAL (E.), LIAN (C.), MATHIEU (P.), MONOD (R.), MOREAU (R.), MOULONGUET (P.), MOUQUIN (M.), OLIVIER (E.), PASTEUR VALLÉRY-RADOT, PETIT-DUTAILLIS (D.), PIÉDELÈVRE (R.), QUÉNU (J.), RICHET (C.), SENÈQUE (J.), STROHL (A.), TANON (L.), VERNE (J.)

DOYEN : Gaston CORDIER,

1^{er} ASSESSEUR : Daniel BARGETON — 2^e ASSESSEUR : Paul CASTAIGNE

I. — PROFESSEURS

1^{re} CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) PROFESSEURS TITULAIRES :

	MM.		MM.
Anatomie	DELMAS (A.)	Microbiologie (Bactériol. et virologie)	FASQUELLE (R.)
Anatomie pathologique ..	DELARUE (J.)	Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)	Pathologie chirurgicale ..	LAURENCE (G.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)	Pathologie exotique	N...
Biologie appl. à l'Éducation physique et aux sports ..	MALMEJAC (J.)	Pathol. expér. et comparée ..	MERKLEN (F.-P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)	Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
Biophysique médicale .. .	BUGNARD (L.)		BRICAIRE (H.)
	DOGNON (A.)	Pathologie respiratoire ..	TURIAF (J.)
Cancérologie méd. et soc.	DJOURNO (A.)	Pathol. et therap. générales ..	DEPARIS (M.)
Chimie pathologique	BERNARD (J.)	Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Embryologie	SCHAPIRA (G.)	Physiologie	BARGETON (D.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	TUCHMANN (H.)		PARROT (J.)
Histologie	JOANNON (P.)	Physiol. et pathol. obstét.	LEPAGE (F.)
Hygiène et méd. préven. .	GIROUD (A.)	Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Médecine du Travail	BOYER (J.)	Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale ..	CAUCHOIX (J.)
Médecine légale	DESOILLE (H.)	Thérapeutique	CONTE (M.)
	DEROBERT (L.)	Thérapeutique appliquée ..	LAMOTTE (M.)

b) PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL :

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)	Physiologie	DEJOURS (P.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.)	Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)
	POLONOVSKI (J.)		GOUGEROT (L.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)	Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)
Pharmacologie	LÉVY (Mlle J.)		

2^e CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

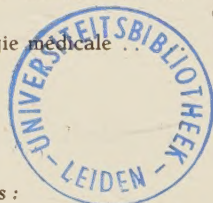
a) PROFESSEURS TITULAIRES :

Cliniques :

- carcinologique chirurg. (Necker) REDON (H.)
- cardiol. (Broussais) .. SOULIÉ (P.)
- chirurgicales : *Beaujon* : LORTAT-JACOB (J.-L.); - *Cochin* : LEGER (L.); - *Hôtel-Dieu* : PATEL (J.); - *Pitié* : CORDIER (G.); - *Saint-Antoine* : GOSSET (J.); - *Salpêtrière* : SICARD (A.); - *Tenon* : OLIVIER (Cl.)
- chirur. infant. et orthop. (Enfants-Malades) .. FÈVRE (M.)
- chirurg. orthopéd. et traumatol. (Cochin) .. MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
- chirurgie cardio-vascul. (Broussais) DUBOST (Ch.)
- chirurg. pleuro-pulmon. (Laënnec) MATHEY (J.)
- endocrinologique (Pitié) DECOURT (J.)

Cliniques :

- Génétique médicale (Enfants-Malades) LAMY (M.)
- gynécologique (Broca). HUGUIER (J.)
- maladies cutanées et syphilit. (Saint-Louis) .. DEGOS (R.)
- maladies des Enfants (Enfants-Malades) .. TURPIN (R.)
- maladies infectieuses (Claude-Bernard) .. . MOLLARET (P.)
- maladies mentales et de l'encéphale (Ste-Anne) DELAY (J.)
- malad. metab. (Necker) HAMBURGER (J.)
- maladies du sang (Broussais) MARCHAL (G.)
- maladies du système nerveux (Salpêtrière) . CASTAIGNE (P.)



Cliniques :

MM.

- médicales : Broussais : MILLIEZ (P.), LENÈGRE (J.); - Cochin : BROUET (G.); - Hôtel-Dieu : BARIÉTY (M.); - Lariboisière : SÈZE (S. DE); - Pitié : DREYFUS (G.); - Saint-Antoine : KOURILSKY (R.), BOUDIN (G.).
- d'hydrologie et de climatologie (Bichat) .. DEBRAY (Ch.)
- médicale infantile de pédiatrie sociale (Enfants-Malades) .. MARIE (J.)
- médicale propédeutique (Broussais) .. JUSTIN-BESANÇON (L.)
- médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu) .. DEROT (M.)
- neuro-chirurgie (Pitié) .. DAVID (M.)
- neurolog. (Salpêtrière) .. GARCIN (R.)
- obstétricales : Baudelocque : LACOMME (M.); - Foch (Suresnes) : MERGER (R.).
- obstétricale et gynécol. (Port-Royal) .. VARANGOT (J.)
- ophtalmol. (Hôtel-Dieu) .. RENARD (G.)
- » (Cochin) .. OFFRET (G.)
- oto-rhino-laryngologie (Lariboisière) .. AUBRY (M.)

MM.

Cliniques :

- pédiatrie et de puéricul. (Saint-Vincent-de-Paul) N...
- pneumo-phtisiologie (Laennec) .. BERNARD (E.)
- neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière) .. MICHAUX (L.)
- rhumatologie médicale et sociale (Cochin) .. COSTE (F.)
- stomato. (Salpêtrière) .. DECHAUME (M.)
- thérapeutique chirurg. (Vaugirard) .. ROUX (M.)
- thérapeutique médicale (Saint-Antoine) .. LEMAIRE (A.)
- toxicologique .. GAULTIER (M.)
- urologique (Cochin) .. ABOULKER (P.)
- chirurg. orthopédique et traumatologique .. PADOVANI (P.)
- Séméiologie médicale .. DOMART (A.)
- Séméiologie et clinique chirurgicales .. POILLEUX (F.)
- Séméiologie traumatique et orthopédique .. JUDET (R.)
- Clinique urolog. (Necker) .. COUVELAIRE (R.)
- Hygiène et clinique de la 1^{re} enfance (Trousseau) N...

b) PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL :

- Hydrologie et climatologie .. GIBERTON (A.)
- Maladies infectieuses .. BASTIN (R.)
- Oto-Rhino-Laryngologie .. MADURO (R.)
- Pneumo-Phtisiologie .. KREIS (B.)

- Médecine : AZERAD (E.); BOUR (H.); LAMBLING (A.); LHERMITTE (F.); PEQUIGNOT (H.); PERRAULT (M.); SIGUIER (F.); WORMS (R.).
- Rhumatologie .. DELBARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

Anatomie : MM. CABROL (C.); COUINAUD (C.); GILLOT (C.); HUREAU (J.).

Anatomie pathologique : Mlle GAUTHIER-VILLARS (P.) *pr. s. ch.* MM. ABELANET (R.); CHOMETTE (G.); GOUYGOU (Ch.); *pr. s. ch.*; NEZELOFF (Ch.); ORCEL (L.); PAILLAS (J.).

Anesthésiologie : Mme DU BOUCHET; MM. KERN (E.); VOURC'H (G.).

Bactériologie : MM. BARBIER (P.); *pr. s. ch.*; CHRISTOL (D.); DAGUET (G.); LE MINOR (L.); TOURNIER (P.).

Biochimie médicale : MM. BAULIEU (Et.), *m. conf.*; BOURILLON (R.); CARTIER (P.), *pr. s. ch.*; CORNILLON (P.); DREYFUS (J.-Cl.); GONNARD (P.); JÉROME (H.); KRUH (J.); LEGRAND (J.-Cl.); NORDMANN (J.).

Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports : M. PLAS (F.).

Biologie médicale : MM. BENHAMOU (J.-P.); BOIVIN (P.); HARTMANN (L.), *pr. s. ch.*

Carcinologie : MM. BOIRON (M.); DENOIX (P.); MATHÉ (G.); SELIGMANN (M.).

Cardiologie : M. HATT (P.-Y.).

Dermato-Syphiligraphie : MM. CIVATTE (J.); DUPERRAT (B.); HEWITT (J.); TOURAINE (R.).

Electro-Radiologie : MM. HEITZ (F.), *m. conf.*; LEDOUX-LEBARD (G.).

Embryologie : M. ROUX (Ch.).

Hématologie : MM. BESSIS (M.); BILSKI-PASQUIER (G.); DAUSSET (J.); DUHAMEL (G.).

Histologie : MM. COUJARD (R.), *p. s. ch.*; DA LAGE; MAROIS (M.); RACADOT (J.); SCHRAMM (B.).

Hydrologie : MM. BESANÇON (F.); CORNET (A.).

Hygiène : MM. BLANCHER (G.); CORRE-HURST (Mme L.); ROUSSEL (A.); SAPIN-JALOUSTRE (H.).

Maladies infectieuses : MM. DUPONT (V.); LISSAC (J.); RAPIN (M.).

Maladies métaboliques : MM. ANTOINE (B.); CROSNIER (J.); RICHET (G.); SEBAOUN (J.).

Médecine légale : MM. BOURGUIGNON (A.); FOURNIER (E.); GUENIOT (M.); HADENGUE (A.).

Médecine du Travail : M. ALBAHARY (C.).

Neuro-chirurgie : M. PERTUISSET (B.).

Neuro-Psychiatrie : MM. CAMBIER (J.); CATHALA (H.); ESCOUROLLE (R.); GAUTIER (J.-Cl.); LAPRESLE (J.); LEREBOULLET (J.); PICHOT (P.); TARDIEU (G.).

Obstétrique : MM. GRANJON (A.); HERVET (E.); LE LORIER (G.); LÉVY (J.); LEWIN (D.); MUSSET (R.); ROBEY (M.); SENEZE (J.); SUREAU (C.); TCHOBROUTSKY (M^{me} C.); THOYER-ROZAT (J.).

Ophtalmologie : M^{mes} AUVERT (B.); FONTAINE (M.); MM. BRÉGEAT (P.); DUBOIS (A.); SARAUX (H.).

Orthopédie : MM. DUPARC (J.); MAURER (P.); MEARY (R.); POSTEL (M.); RAMADIER (J.).

Oto-Rhino-Laryngologie : MM. DEBAIN (J.); PIALOUX (P.); SERGENT (H.).

Parasitologie : MM. GOLVAN (Y.); HO THI SANG (Mlle); LAPIERRE (J.)

Pathologie chirurgicale : MM. BARCAT (J.); BINET (J.-P.); BLONDEAU (Ph.); CERBONNET (G.); CHATELIN (C.-L.); DAUTRY (P.); DEMIRLEAU; DUBOST (Cl.); FAUREL (J.); FLABEAU (F.); GALEY (J.-J.); GARBAY (M.); GARNIER (H.); GAUDART-D'ALLAINES (Cl. de); GERMAIN (A.); LATASTE (J.); LOYGUE (J.); MAILLARD (J.-N.); MERCADIER (M.); NATALI (J.); PELLERIN (D.); PERROTIN (J.); PRÉMONT (M.); ROBERT (H.); THOMERET (G.); VAYSSE (J.).

Pathologie exotique : M. SCHNEIDER (J.)

Pathologie expérimentale : MM. BERTHAUD (P.); COTTENOT (Fr.); LÉGER (J.), *pr. s. ch.*; MAURICE (J.); MIKOL (Cl.); PAUPE (J.-R.)

Pathologie médicale : MM. ACAR (J.); AUQUIER (L.); AUSSANNAIRE (M.); BEAUMONT (J.-L.); BERNIER (J.-J.); BOUVIER (J.); BOUVRAIN (Y.); BRISSAUD (H.); BROCARD (H.); BUGÉ (A.); CANIVET (J.); CARLOTTI (J.); CATINAT (J.); CHRÉTIEN (J.); CLOAREC (M.); COBLENTZ (B.); CONTAMIN (F.); COURRY (C.); DEBRAY (J.); ÉTIENNE (J.-P.); FREZAL (J.); FRITEL (D.); FUNCK-BRENTANO (J.-L.); GRIVAUX (M.); HAZARD (J.); HENNEQUET (A.); HIMBERT (J.); HOUSSET (E.); LAGRUE (G.); LESOBRE (R.); LEVEQUE (B.); MACREZ (C.); MOREAU (L.); NENNA (A.); NICK (J.); POULET (J.); ROYER (P.); TCHERDAKOFF (Ph.); THIBAUT (Ph.); TOURNEUR (R.); VILLIAUMEY (J.); WOLFROMM (R.).

Pédiatrie-Puériculture : MM. ALAGILLE (D.); ALISON (J.); CANLORBE (P.); GORIN (R.); LAFOURCADE (J.); LEPERCQ (G.); LESTRADET (H.); MALLET (R.); MANDE (R.); MINKOWSKY (A.); MOZZICONACCI (P.); POLONOVSKI (C.); REY (J.); RIBIERRE (M.); ROSSIER (A.); VIALATTE (J.);

Pharmacologie : MM. BOISSIER (J.); LECHAT (P.).

Physiologie : MM. BARRES (G.); DURAND (J.); GIRARD (Fr.), *m. conf.*; HUGELIN (A.); LAURENT (D.); SCHERRER (J.), *pr. s. ch.*; VASSEUR (B.).

Physique médicale : MM.CHANTEUR (J.); COURSAGET (J.); GREMY (F.), *m. conf.*; MILHAUD (G.); PAGÈS (J.-Cl.); PELLERIN (P.); ROUCAYROL (J.-C.), *pr. s. ch.*; TUBIANA (M.), *m. conf.*

Pneumo-phtisiologie : MM. DECROIX (G.); ISRAËL (L.); MEYER (A.); RENAULT (P.); SORS (Ch.).

Psychiatrie infantile : MM. DENIKER (P.); DUCHE (D.); FLAVIGNY (H.).

Radiologie médicale : MM. DUBOST (J.); LEFEBVRE (J.); MICHEL (J.-R.).

Rhinologie : M. MASSIAS (P.).

Stomatologie : MM. CAUHEPE (J.); CERNEA (P.); CHAPUT (Mme A.), *m. c. agr.*; CREPY (Cl.); FLEURY (R.); GRELLET (M.).

Thérapeutique : MM. CHASSAGNE (P.); FOUET (P.); LABET (R.); MARCHE (J.).

Urologie : MM. AUVERT (J.); MOULONGUET (A.); QUENU (L.).

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGÉS CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

Anatomie : M. DEBEYRE (J.).

Clinique chirurgicale : M. VERNE (J.-M.).

Clin. médic. : MM. RAMBERT (P.); THIEFFRY (S.).

Clinique obstétricale : MM. GRASSET (J.); MAYER (M.); MORIN (P.).

Clinique ophtalmologique : M. DESVIGNES (P.).

Clinique pédiatrique et puéri. : M. LAPLANE (R.).

Clinique psychiatrique : M. BARUK (H.).

Clinique urologique : M. KUSS (R.).

IV. — PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie : M. HAUDUROY (P.), *pr. s. ch.*

Pathologie chirurgicale : M. RUDLER (J.), *pr. s. ch.*

V. — CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

M. BOLTANSKI (E.) — M. LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté : M. LENA (J.)
Conseiller administratif : Mlle CHAINTREUIL (G.).
Conservateur en Chef de la Bibliothèque, Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine : M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateurs : Mlles DUMAITRE (P.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.).

Bibliothécaires : Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlle LAURENT (H.); Docteur SCHILLER (J.).

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MA FAMILLE

A MONSIEUR LE PROFESSEUR JULIEN MARIE

Professeur de la Chaire de Pédiatrie Sociale

Médecin des Hôpitaux

Directeur de l'Institut de Pédiatrie Sociale

Officier de la Légion d'Honneur

Qui m'a fait le très grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Hommage respectueux.

A MONSIEUR LE DOCTEUR JEANNE

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ POULAIN

A TOUS MES MAITRES

La maladie de HIRSCHPRUNG encore appelée mégacôlon congénital ou mégacôlon vrai, ou « Dystonie aganglionnaire » (LAURENCE et LAGACHE) est une affection aujourd'hui parfaitement définie, tant dans le domaine anatomique, que sur le plan physio-pathologique. Les termes ci-dessus mentionnés désignent en effet, à l'exclusion de tout autre la maladie liée à la réduction ou à l'absence des cellules ganglionnaires neurones effecteurs normalement groupés dans les plexus myentériques de l'innervation intrinsèque et de la coordination peristaltique sur toute la longueur du tube digestif.

Cette définition précise, dont la valeur est aujourd'hui établie par des centaines d'examens anatomo-pathologiques doit remplacer définitivement celle qui se contente d'en appeler à la description d'un symptôme qui, pour être le plus frappant aux yeux du clinicien, n'en reste pas moins un symptôme : le mégacolon.

HISTORIQUE

Avant 1885, des observations de la maladie que devait individualiser HIRSCHPRUNG avaient déjà été rapportées. La première était due à RUYSCH, au milieu du XVII^e siècle.

Puis GAY, JACOBI, BARTH, CHAPMAN, GEE, BRISTOWE, GAUME en publièrent des exemples.

Tous ces documents étaient restés dans l'ombre quand, en 1888, dans une conférence demeurée classique, HIRSCHPRUNG donna à propos de deux enfants morts à sept mois, la première description anatomique et pathologique de l'affection qui devait porter son nom.

Puis, pendant le longues années, si d'assez nombreuses observations en étaient publiées, la pathogénie en restait très discutée.

Tous les auteurs insistaient sur l'absence de lésion macroscopique distale du gros intestin. En mettant ainsi l'accent sur le côlon dilaté, on ne pratiquait sur le plan thérapeutique qu'une intervention : la résection de l'anse ectasiée.

Entre temps, en 1920 puis en 1924, A. DALLA VALLO constatait chez deux enfants au niveau du rectum l'absence de cellules ganglionnaires des plexus myentériques (fait déjà signalé antérieurement) et y voyait la cause du mégacôlon.

De nombreux auteurs (ISHIKAWA, CAMERON, CARRÉA NETTO, QERRAT et DANOY etc.) insistaient sur cette lésion congénitale, la considérant comme un obstacle fonctionnel responsable de la dilatation en amont et de l'hypertrophie des parois.

EHRENPREIS en 1943, montra que la maladie de HIRSCHPRUNG était due à un dysfonctionnement de l'évacuation colique.

Mais toutes ces notions étaient restées dans l'ombre quand, en 1948, les travaux de LUETZER et WILSON, ceux de SWENSON et BILL aboutirent à la conclusion que dans la maladie de HIRSCHPRUNG le mégacôlon est secondaire à un trouble fonctionnel secondaire lui-même à l'aplasie ganglionnaire congénitale du segment terminal recto-sigmoïdien ; qu'enlever l'anse ectasiée est une erreur et que, seule, la résection de la zone aganglionnaire est capable d'aboutir à la guérison.

Cette opération fut vulgarisée en Europe par BODIN. Elle est adoptée aujourd'hui dans le monde entier.

A la suite des travaux de LAURENCE et LAGACHE 1959, on tend aujourd'hui à remplacer dans la nomenclature de la maladie le terme de mégacôlon congénital par celui de Dystonie-aganglionnaire, qui rappelle les bases anatomo-pathologiques de cette curieuse affection.

Nous étudierons successivement les lésions anatomo-pathologiques à l'origine de cette maladie, et les conséquences physio-pathologiques qu'elles entraînent. Puis nous envisagerons les problèmes de diagnostic positif et différentiel que peut poser un mégacôlon congénital sur le plan clinique chez le nourrisson, l'enfant et l'adolescent. Enfin, nous aurons en vue les conséquences qu'entraîne au point de vue thérapeutique la découverte chez un nourrisson d'une dystonie aganglionnaire, et le pronostic global de cette affection.

LES LÉSIONS ANATOMO-PATHOLOGIQUES

Nous étudierons d'abord les lésions de la maladie de HIRSCHPRUNG telles qu'elles étaient mentionnées dans les descriptions historiques.

Elles sont les conséquences des lésions histologiques de la zone terminale du tube digestif dont la découverte a été beaucoup plus tardive, et que nous envisageons en second lieu.

I. — LES LÉSIONS HISTORIQUES DE LA MALADIE DE HIRSCHPRUNG

Ces lésions ne concernaient que le côlon.

Les lésions du gros intestin siègent le plus souvent sur l'anse sigmoïde. Sur les 172 cas réunis par NEUGEBAUER :

- l'anse sigmoïde était atteinte 74 fois ;
- l'anse sigmoïde et une autre partie du côlon 32 fois ;
- le caecum 51 fois.

Quand on ouvre l'abdomen d'un sujet mort de maladie de HIRSCHPRUNG on constate qu'il est rempli par le segment d'intestin ectasié, replié comme une jambe fléchie sur la cuisse (WALKER) et masquant tous les organes abdominaux.

Les lésions consistent essentiellement en un allongement, une dilatation du côlon s'accompagnant d'un épaissement des parois et en une absence de sténose vraie.

a) L'ALLONGEMENT, presque constant est le plus souvent considérable. Le côlon peut dépasser une longueur de 2 mètres, représenter un tiers de la longueur du grêle.

b) LA DILATATION est constante. Souvent, elle est énorme, et l'on peut lire, dans certaines observations que l'intestin « avait la circonférence d'une cuisse d'adulte », qu'il avait la « largeur d'un intestin

de cheval » etc... que sa circonférence atteignait 55 cm (LEROY DES BARRES), 60 cm (JABOULAY) et même 76 cm, au lieu du chiffre normal de 14 cm ; que « sa capacité était alors de plus de 16 litres » (FUTTERER, etc...). Aucune autre affection ne peut donner une aussi grosse dilatation de l'intestin.

c) LA PAROI INTESTINALE EST PAR AILLEURS PROFONDÉMENT MODIFIÉE

A l'examen macroscopique, on constate que son épaisseur est considérable (2 à 3 cm) et que l'hypertrophie atteint surtout la musculieuse. Les bandelettes deviennent à peine visibles, car elles sont dissociées par l'élargissement du côlon. La surface externe de l'intestin peut prendre un aspect nacré (MORESTIN) et ressembler en tous points à la paroi d'un kyste de l'ovaire (TUFFIER) à celle d'un estomac ou d'un utérus. Quant à la muqueuse, ses plis sont effacés. Elle présente un aspect rouge et tuméfiée. Dans un tiers des cas, on constate à la surface des ulcérations en nombre variable dont le fond est tapissé par la sous-muqueuse qui, au niveau de leurs bords, s'épaissit, ainsi que la séreuse. Dans leur voisinage, il est fréquent de rencontrer de petites hémorragies.

Après l'ouverture de l'intestin, on constate que la paroi ne s'affaisse pas, comme normalement, qu'elle a perdu son élasticité, sa souplesse ; qu'elle est friable et se déchire avec la plus grande facilité.

A l'examen microscopique, on note une hypertrophie de toute la paroi. Les glandes muqueuses sont augmentées en nombre hypertrophiées ainsi que les cellules épithéliales et la *muscularis mucosae* qui peut atteindre une épaisseur de 100 μ m (CHEVASSU). La sous-muqueuse mesure de 7 à 8 mm. Elle comprend des faisceaux conjonctifs avec des vaisseaux sanguins nombreux, soit normaux soit thrombosés.

La couche circulaire de la musculieuse est très épaissie. Les fibres musculaires sont bien conservées. Les noyaux sont nets. La couche longitudinale est presque normale parfois les lésions peuvent porter sur des fibres isolés. Il est fréquent d'observer également une hyperplasie du tissu conjonctif et des fibres élastiques.

Les plexus nerveux sont normaux. Ce point est important à noter.

d) CONTENU DE L'INTESTIN

L'intestin ainsi ectasié et épaissi forme une véritable poche qui contient une quantité plus ou moins grande de matières, mais surtout des gaz. Les matières peuvent être noirâtres, couleur mastic, ou aussi dures que de la pierre et former alors des stercoromes.

II. — LÉSIONS HISTOLOGIQUES DE LA ZONE TERMINALE

Ces lésions sont restées bien longtemps méconnues. Elles sont cependant essentielles et constituent la *primum movens* de la maladie.

Le segment mégacolique est, nous l'avons vu, intrinsèquement normal. L'anatomie, la physiologie, les réactions de lutte, devant un obstacle y sont ce qu'elles doivent être. Il ne souffre que par retentissement, et ne succombe dans l'occlusion ou la perforation qu'après avoir été forcé et demeure longtemps susceptible de retour à la normale si on lève l'obstacle qui l'épuise.

En aval de la zone dilatée, existe un segment qui semble par contraste étroit. Il est pourtant d'aspect et de calibre normaux, ni épaissi, ni dilaté. Sa longueur est variable. Cette zone apparemment rétrécie, parfaitement perméable et souple se relie soit brutalement, soit de manière progressive à la zone dilatée.

Or ce segment inférieur ne fonctionne pas normalement. Au lieu de propulser par son péristaltisme les matières, il les refuse et les refoule vers le côlon sus-jacent. Il est atteint d'un désordre fonctionnel. Mais cette dystonie naît de l'anomalie organique caractéristique de la maladie congénitale et irréversible, l'absence de cellules ganglionnaires, c'est-à-dire des neuromes effecteurs dans les plexus.

En effet, cette lésion fondamentale est nettement retrouvée à l'examen histologique. Il n'existe aucune cellule ganglionnaire. Les neurones sont absents. Les plexus d'Auerbach sont remplacés par des tractus nerveux volumineux.

L'absence de cellule ganglionnaire, l'aspect des fibres nerveuses forment un contraste saisissant avec les formations nerveuses du côlon normal.

DISTRIBUTION TOPOGRAPHIQUE DES LÉSIONS NERVEUSES

La zone aganglionnaire débute en règle à l'anus. Elle est homogène, elle cesse brusquement en règle, et se rattache au segment intestinal dilaté par une zone de transition qui n'excède pas 2 ou 3 centimètres.

D'après la plupart des auteurs en accord sur ce point avec BODIAN, elle se limite dans 90 % des cas au rectum, à la jonction recto-sigmoïdienne et à une partie de l'anse sigmoïde. C'est précisément la prédominance de ce dispositif qui donne au mégacôlon congénital sa physionomie habituelle.

Cependant, dans quelques cas, plus rares il est vrai, la zone aganglionnaire est beaucoup plus étendue. Certaines observations montrent qu'elle peut atteindre l'angle splénique du côlon, voire même le côlon transverse jusqu'à l'angle hépatique.

Ailleurs, tout le côlon, du caecum au canal anal, est atteint par la lésion caractéristique de la maladie, l'absence congénitale des neurones effecteurs. Enfin, certaines observations privilégiées mentionnent que la zone aganglionnaire étendue à l'iléon et même à tout l'intestin grêle jusqu'à l'angle duodéno-jéjunal.

Ainsi d'après KEEFER et MOKROHISKY, sur 160 observations colligées par BODIAN en 1951, 147 comportent un zone aganglionnaire limitée au rectum et au sigmoïde, soit 92 % des cas. Dans 13 observations seulement, soit 8 % des cas, on est en présence de mégacôlons congénitaux à longs segments. La zone aganglionnaire est de longueur variable, elle atteint :

- 8 fois l'angle splénique ;
- 1 fois l'angle hépatique ;
- 1 fois la valvule caecale ;
- 2 fois l'iléon distal ;
- 1 fois l'angle duodéno-jéjunal.

En 1955, dans une nouvelle statistique portant sur 115 observations personnelles, BODIAN indique que l'atteinte est limitée au

rectum et au côlon sigmoïde dans plus de 90 % des cas, chiffres en tous points comparables à ceux mentionnés dans l'étude précédente.

L'extension des lésions à l'angle splénique et transverse, à l'angle hépatique, à la valvule iléo caecale et à l'iléon n'existe que dans 7 % des cas. L'auteur signale enfin un cas seulement avec agénésie totale des plexus étendue jusqu'au duodénum. On voit donc d'une étude à l'autre, les chiffres sont parfaitement comparables, ce qui confère à la maladie de HIRSCHPRUNG un substratum anatomique particulièrement cohérent. Il est certain que ces données sont exactes dans le cadre des mégacôlons congénitaux constitués, parvenant au chirurgien ou aux pathologistes spécialisés un bon nombre de mois ou d'années après la naissance.

A ce titre, elles peuvent être tenues pour pleinement valables par les chirurgiens de chirurgie générale, amener à voir les mégacôlons des enfants, des adolescents et des adultes.

Il n'en est pas de même si l'on considère la maladie de HIRSCHPRUNG à la naissance, sous l'angle du pédiatre appelé à reconnaître les accidents neurogènes dans la masse des occlusions et obstructions néo-natales. Le nombre des agénésies étendues est bien plus élevé qu'il n'a été indiqué ci-dessus, ce qui est naturel, puisque le mégacôlon congénital se recrute essentiellement parmi les formes tolérées, à segment anormal abrégé.

En 1957, RIKER (de Chicago) dans un travail très documenté, portant sur 51 cas personnels dont toutes les pièces ont été examinées par BOGGS sur des coupes étagées de centimètre en centimètre trouve ;

- 29 cas limités au sigmoïde ;
- 6 cas atteignant l'angle splénique ;
- 10 cas atteignant la partie moyenns du transverse ;
- 3 cas étendus à tout le côlon ;
- 1 cas étendu au côlon et à l'iléon terminal ;
- 2 cas étendus jusqu'au jéjunum ;

ce qui représente 40 % d'observations dans lesquelles le segment aganglionnaire s'étend au delà du recto-sigmoïde.

Il n'en demeure pas moins que quelques soient les statistiques et l'interprétation que l'on donne des résultats obtenus, dans la très grande majorité des cas, la zone aganglionnaire ne s'étend pas au delà du sigmoïde. Cette disposition donne au mégacôlon congénital son aspect clinique habituel.

PHYSIO-PATHOLOGIE DE LA MALADIE DE HIRSCHPRUNG

Une étude physio-pathologique de la maladie de HIRSCHPRUNG n'est compréhensible qu'en fonction des données offertes par la physiologie.

Nous rappellerons donc dans un premier paragraphe, ce qu'est le fonctionnement moteur du tube digestif en général et du côlon en particulier. Puis, dans un second temps, nous envisagerons le trouble fonctionnel lié à l'absence de plexus myentériques et les conséquences qui en découlent.

I. — NATURE ET MÉCANISME DU PÉRISTALTISME NORMAL

La circulation des matières, des liquides et des gaz est assurée de bout en bout par des contractions actives. Chaque centimètre du tube digestif apporte une contribution nécessaire à l'impulsion, à la régulation et à l'orientation du transit. La paralysie d'un segment intestinal, même parfaitement perméable, a pour conséquences constantes une dilatation, une stase, un encombrement et un arrêt. Les iléus post-opératoires apportent de ce fait une démonstration aussi fréquente que probante. Pas plus que la paralysie, les contractions non coordonnées n'assurent le moindre transit. Elles sont tumultueuses et inefficaces.

Pour que la circulation soit assurée, il faut des ondes motrices parfaitement réglées, liées entre elles, de manière qu'un nœud de contraction, coulisant le long de l'intestin et refoulant devant lui tout ce qui s'y trouve contenu, soit toujours précédé d'un ventre de relâchement, poche itinérante dans laquelle se déplace le contenu colique. La loi de Bayliss et Starling expression schématisée de ce processus essentiel veut que toute onde de contraction soit précédée d'une onde de dilatation.

Des contractions qui n'obéiraient pas à cette loi, qui n'auraient pas le double caractère d'associer le relâchement préalable à l'étranglement qui le suit, et de se propager régulièrement dans l'ordre indiqué en étroite liaison, ne serviraient à rien.

La régulation des ondes péristaltiques est assurée par le système neuro-végétatif. On sait que la caractéristique générale de ce système construit à partir de nerfs émissaires issus des neurones de l'encéphale ou de la moelle, est de comporter un relais périphérique. Alors que le nerf rachidien commande directement la fibre striée, le nerf neuro-végétatif va prendre synapse avec un second neurone appelé viscéro effecteur, et, c'est le nerf émissaire de ce second neurone qui fournit l'impulsion à l'organe réactionnel la fibre lisse. Le même relais périphérique existe le long des voies sensitives.

Les neurones périphériques ou de relais qui commandent les contractions de la musculature intestinale, se trouvent logés dans l'épaisseur même des tuniques entre la couche longitudinale et la couche transversale des fibres lisses. On les appelle plexus myentériques ou d'Auerbach, car ils forment une traînée à peu près continue, plexiforme, d'amas cellulaires abondants. Ces neurones moteurs se trouvent en connexion étroite avec les neurones sensitifs périphériques du même système neuro-végétatif groupés eux, dans les plexus sous-muqueux de la paroi intestinale, ou plexus de Meivner.

Entre les neurones sensitifs et les neurones moteurs s'établissent des synapses et se monte une organisation sensitive-effectrice locale qui court-circuite les relais centraux. C'est cette organisation locale qui possède le pouvoir de régulation de la mortalité intestinale et met en action la loi de Bayliss et Starling. De nombreuses expériences et tout spécialement celles qui portent sur l'intestin isolé en milieu physiologique, prouvent sans contestation possible que la péristaltisme naît sur place à partir des neurones intra-pariétaux. Les nerfs afférents qui relient aux centres ces organisations avancées du système neuro-végétatif ne peuvent leur apporter que des incitations globales, soit excitantes soit modératrices. Ils ne peuvent en aucune manière assurer directement le péristaltisme.

II. — LE TROUBLE FONCTIONNEL

L'absence de plexus myentérique, c'est-à-dire des neurones affecteurs dans le système viscéro-sensitif, viscéro-moteur chargé de la coordination péristaltique aboutit à l'inefficacité totale des contractions musculaires dans le segment intéressé. De très nombreux travaux ont enregistré le désordre au moyen d'appareillages divers.

En reprenant la description d'AXETRAD, on peut représenter le trouble observé lors de la maladie de HIRSCHPRUNG de la façon suivante :

« Une vague péristaltique est une contraction glissant de haut en bas, de manière régulière. Cet effet est assuré par le plexus d'Auerbach, dont les amas ganglionnaires jouent comme des relais et stations de contrôle pour l'impulsion neurogène, qui n'y voit ordonnée et distribuée de manière à créer des nœuds de contraction localisés dans l'espace à chaque instant donné, mais mobiles, et précédés d'un ventre de relâchement.

« Le temps pris par le passage de cette vague du commencement à la fin du côlon est facilement appréciable à l'œil. Cependant, le passage de l'influx nerveux est pratiquement instantané. Si l'impulsion nerveuse touchait le côlon à sa vitesse habituelle, celui-ci se contracterait d'un seul coup, il n'y aurait pas impulsion itinérante, mais spasme généralisé, qui se déferait également d'un seul coup. Il est évident qu'en ce cas n'existerait aucune action capable de propulser quoique ce soit dans la lumière colique. Quoi que ce soit qui se trouve inclus dans le segment contracté sera simplement refoulé vers le haut ou vers le bas. Tel est le cas du côlon touché par une maladie de HIRSCHPRUNG »

Il est difficile d'exprimer plus clairement le rôle irremplaçable des plexus intra-muraux et le rôle inévitable fâcheux des nerfs extrinsèques, quand ont disparu les plexus intra-muraux.

Le retentissement du trouble péristaltique sur l'harmonie de la défécation est très lourd.

KUNTZ (1945) décrit la défécation comme un pur réflexe. Ce réflexe comprend des contractions du rectum et du côlon entier en même temps qu'une inhibition du sphincter anal. Le réflexe est provoqué à la fois par la présence de matières dans le sigmoïde et leur pénétration dans le rectum et par des causes extra-pelviennes. Une tension rapidement croissante de la musculature colique distale et de la musculature rectale détermine des contractions toniques vigoureuses qui ouvrent la voie à des contractions propulsives.

Si la livraison du matériel fécal est adéquate, le mécanisme de la défécation dépend essentiellement de la réaction du rectum à la distension.

Dans le cas de mégacôlon, les fèces ne parviennent pas à traverser la zone étroite, quand elles y parviennent c'est sous l'effet propulsif de la zone dilatée sous-jacente. Les passages sont médiocres, parcellaires, irréguliers, échelonnés dans le temps, et ne sollicitent pas la mise en jeu du réflexe de défécation, (comme l'a fait l'arrivée à un moment donné) d'un bol groupé. A défaut d'une sollicitation

pourtant indispensable au déclenchement du complexe de défécation (KEEFER), et à sa mise au point progressive (RIKER), se joint l'incapacité du rectum à fournir après le relâchement d'accueil, la tension progressive, vigoureuse, terminée par les contractions péristaltiques qui enlèvent les électro-myogrammes sous prostigmine.

Ce n'est que par combinaison de vigoureuses contractions émanant du segment hypertrophié de contractions volontaires pariétales, avec ou sans manœuvre d'expression de relâchement volontaire du sphincter externe que les matières sont expulsées. Il s'agit bien là d'expulsion et non de défécation.

III. — LES CONSÉQUENCES DU TROUBLE FONCTIONNEL

Elles sont variables mais bien connues dans leurs aspects moteurs. Elles sont moins bien explorées en ce qui touche l'équilibre des liquides : résorptions ou sécrétions.

Bien que la lésion première et le trouble consécutif soient toujours les mêmes, l'allure et la sévérité des conséquences varient d'un cas à l'autre dans des proportions telles que la filiation peut être méconnue.

Les conséquences habituelles de la dystonie aganglionnaire recto-sigmoïdienne ont été parfaitement décrites. Le côlon normal, situé au-dessus du segment dystonique lutte par ses vagues péristaltiques pour faire progresser les gaz et les matières. Il y parvient mal ou n'y parvient pas. Une distension gazeuse s'établit d'abord quelquefois à titre isolé dans les heures ou les jours qui suivent la naissance, puis rapidement accompagnée de rétention fécale. Les contractions propulsives en mourant sur l'obstacle mou, pétrissent les matières fécales qui sont progressivement déhydratées par le pouvoir absorbant de la muqueuse. Elles prennent alors peu à peu la consistance et l'allure du fécalome compact comme un mastic en train de sécher.

La distension et la lutte chronique du côlon déterminent progressivement chez les sujets qui survivent une hypertrophie qui porte à la fois sur le calibre, la longueur et l'épaisseur des parois dont les couches musculaires sont le double ou le triple de ce qui est normal. La présence des fécalomes fortement tassées joue alors un rôle important, ils augmentent l'obstruction à l'entrée du tunnel dystonique et complètent avec la rétention des matières celle des gaz. Ils contribuent au forçage des quelques centimètres initiaux de la zone dystonique sous les assauts répétés des vagues propulsives (BODIAN-

HIOTT). Ils déterminent pour une large part les irritations et ulcérations de la muqueuse. L'extension énorme acquise par la surface d'absorption et d'exsudation contribue pour une large part à l'affinité pour les désordres hydro-électrolytiques généralement signalés dans les dystonies aganglionnaires. Mais elle n'en constitue pas la seule cause.

L'instabilité du nourrisson dystonique vis-à-vis des agressions infectieuses a frappé tous les observateurs.

Comme le dit DARMAN

« Il y a combinaison stratégique entre la vigueur du refus opposé par la zone basse, le degré d'hypertrophie compensatrice et de dilatation du côlon sus-jacent, le degré d'accumulation et d'impaction des fécès ».

A côté de ce cas standard ; dont il est facile de transposer les conditions et les conséquences en tel ou tel point du côlon, voire du grêle, existent des conséquences physio-pathologiques particulières, propres à certaines lésions. Ainsi :

- les occlusions complètes par inertie néo-natale du tube digestif que l'on observe parfois en dehors de toute lutte et de toute distention chez des nouveaux-nés atteints de dystonie aganglionnaires généralement étendues ;
- les distensions purement gazeuses observées dans certaines étapes ;
- les distensions hypertrophiantes propagées jusqu'au rectum, dans certains cas de dystonie segmentaire courte par forçage complet du bracelet ou de l'anneau dystonique.

Robert B. HIATT a fourni récemment (1958) de la distension progressivement imposée au segment initial de la zone aganglionnaire, une étude très complète qui le conduit à voir dans ce phénomène, jadis étudié par BODIAN, un des éléments les plus importants du syndrome physio-pathologique. A son avis, le pouvoir obstructif de la zone dystonique augmente à mesure de la distension qui en évase progressivement l'embouchure. La preuve paraît fournie par l'étude des suites opératoires après les premières résections (1946) insuffisamment poussées vers le bas. Malgré la persistance d'un manchon terminal aganglionnaire, la constipation disparaissait pendant quelques mois (8 en moyenne), pour réapparaître progressivement avec la constipation d'un mégarectum.

Sans consentir à la dilatation de la zone aganglionnaire, la place sans doute excessive que prétend lui réserver HIATT, il faut reconnaître qu'elle fournit la meilleure explication jusqu'ici présentée, des effets obstructifs liés à l'existence d'un mégarectum.

Bien entendu ces conséquences, quelles qu'elles soient, naissent et se développent. Mais ce serait une erreur que d'accepter comme régulier et progressif le déroulement des anomalies anatomiques et physio-pathologiques qui découlent de l'absence congénitale des plexus myentériques. Sans que l'on comprenne les raisons, les phénomènes de rétention fécale et de distension passent par des phases d'atténuation, voire de rémission, avec rétablissement de fonctions quasi normales, puis d'aggravation. La clinique et les discussions thérapeutiques fournissent de nombreux exemples d'une évolution de cet ordre.

ETIOLOGIE

La maladie de HIRSCHPRUNG est une affection rare. Sa fréquence est cependant diversement appréciée et semble se situer selon les auteurs entre un pour deux mille et un pour vingt-mille. Il est par contre indiscutable que la dystonie aganglionnaire touche avec prédilection le sexe masculin. Le garçon en serait pour OMBRESLANNE atteint quatre fois plus souvent que la fille. Enfin, dans certains cas, la notion d'atteinte familiale a pu être évoquée, mais ces constatations ne reposent que sur des exemples isolés et aucun élément ne vient actuellement s'inscrire en faveur d'une transmission héréditaire de la maladie.

ETUDE CLINIQUE

Nous envisageons successivement les problèmes diagnostiques posés par la découverte d'un mégacôlon congénital :

- d'abord chez le nourrisson et pendant la première année ;
- puis, au cours de l'enfance et de l'adolescence, ces formes de découverte tardive étant les formes tolérées de la maladie.

I. — LE MÉGACOLON CONGÉNITAL AU COURS DES DOUZE PREMIERS MOIS

A) GÉNÉRALITÉS

Un point domine l'étude clinique de la maladie de HIRSCHPRUNG survenant pendant la période néo-natale, chez le nourrisson et le tout jeune enfant : c'est l'imprévisibilité totale de l'avenir qui attend les sujets porteurs d'une dystonie aganglionnaire, l'incertitude complète où l'on se trouve au sujet de l'allure évolutive et du pronostic de l'affection. Ainsi, dans l'observation rapportée par KEITH et SCABOEROUGH à une situation catastrophique initiale, avec vomissements profus et ballonnement ayant nécessité une caecostomie de nécessité à la quarantième heure, fait suite une amélioration spectaculaire après le geste chirurgical. Au bout de six semaines, la fermeture de la dérivation entraîne la reprise des accidents obstructifs. La laparotomie effectuée à l'âge de trois mois révèle l'existence d'un côlon élargi et épaissi en amont d'un rectum normal, sans obstacle organique. La laparotomie est réduite à une simple exploration et l'on referme. L'enfant survit toujours constipé, mais sans accident sérieux. A l'âge de sept ans, porteur d'un mégacôlon typique il est opéré par la technique de SWENSON avec un plein succès. L'examen anatomo-pathologique du segment réséqué montre une absence de ganglion sur une longueur de 11 cm. On voit donc que, dans ce cas, à la situation initialement très grave, a fait suite une tolérance prolongée

avec constitution d'un mégacôlon typique. Il est bon cependant de remarquer qu'un pareil comportement chirurgical demeure exceptionnel, puisque, dans l'immense majorité des cas, la dérivation salvatrice est maintenue, et par conséquent l'apparition du mégacôlon suspendue, jusqu'au moment où l'intervention radicale règle la question en réséquant la zone dystonique.

L'incertitude évolutive qui pèse sur chaque cas particulier entraîne deux ordres de conséquence :

a) Dans le domaine du traitement : la grande difficulté de l'attitude thérapeutique à adopter pour chaque malade.

b) Dans le domaine du pronostic : l'impossibilité de prévoir l'avenir autrement que sur le plan global, celui de la statistique.

Les statistiques françaises de DUHAMEL * et de PELLERIN (*Thèse* de G. FURGO) mettent toutes l'accent sur la fréquence des formes précocement graves dans le cadre de la maladie de HIRSCHPRUNG.

Sur 50 observations d'enfants atteints de maladie de HIRSCHPRUNG, DUHAMEL compte 11 décès dans les deux premiers mois (22 %) et 4 pendant les deux mois suivants (8 %). Dans la classification clinique qu'il adopte, il distingue :

- 14 formes néo-natales avec 12 morts (85,7 % des cas);
- 23 formes graves du nourrisson avec 7 morts (33 % des cas);
- 13 formes retardées classiques avec un mort (7,7 % des cas).

Sur 44 observations, PELLERIN possède 21 cas chez des sujets de moins d'un an avec 10 morts (47,6 % des cas).

Le vaste travail de DARMAN (décembre 1957) est celui qui renseigne le mieux sur la gravité globale de la maladie de HIRSCHPRUNG pendant les six premiers mois de la vie. En colligeant les travaux de langue anglaise parus sur la question jusqu'en 1957, et en additionnant les résultats publiés par quinze auteurs pendant les six années précédentes, DARMAN trouve un total de 156 cas avec 80 survivants (51,3 %) et 76 morts (48,7 %).

LAURENCE a ajouté aux travaux de DARMAN cinq publications plus récentes de langue anglaise parues entre 1957 et 1959 et a montré que, sur 85 malades observés 39 sont morts (45,8 %) et que sur les 46 survivants (54,2 %) 36 ont été sauvés par une colostomie et 3 par iléostomie.

(*) *Société de Pédiatrie*, octobre 1958.

A la lumière de ces statistiques, il apparaît à l'évidence que la dystonie aganglionnaire est une malformation grave qui doit être dépistée dès la naissance, bien avant l'aléatoire constitution d'un mégacôlon, si l'on veut sauver ceux qui en sont atteints.

B) ÉLÉMENTS ET MOYENS DU DIAGNOSTIC

Les moyens qui permettent d'effectuer le diagnostic peuvent être rangés en trois grandes rubriques :

1) Les signes cliniques, qu'il est bon de connaître, car ils permettent un dépistage nécessaire à l'orientation vers le centre spécialisé, où le diagnostic sera vérifié par :

2) Les signes radiologiques ;

3) La biopsie.

1) SIGNES CLINIQUES

a) DANS LA PÉRIODE NÉO-NATALE

Le tableau clinique de la dystonie aganglionnaire comporte avec une quasi-constance, dès la naissance, à des degrés variables, isolés ou réunis, vomissements, ballonnement et constipation.

Ces signes sont d'une banalité extrême, et sont communs à presque toutes les formes d'occlusion ou d'obstruction néo-natale. Or, on sait que 15 % de la totalité des malformations congénitales frappant les nourrissons touchent le tube digestif, et que la traduction clinique en est presque toujours une occlusion. La triade vomissement, ballonnement, constipation peut être complète. A l'inverse, il peut n'exister qu'un ou deux des trois symptômes, et cela dans une atrésie comme dans la dystonie. Plus encore que chez l'adulte, le diagnostic d'une occlusion, chez le nourrisson, est un diagnostic radiologique. Il importe donc que les clichés voulus soient demandés, puis répétés aux intervalles voulus avec ou sans secours des moyens de contraste voulus.

Il est cependant essentiel d'insister sur la quasi-constance des signes à la naissance. Au cours des premières heures ou des premiers jours, la paroi musculaire colique n'est pas préparée à vaincre la résistance que lui oppose le segment aganglionnaire situé en aval. Il en découle l'apparition de phénomènes de reflux ou une distension abdominale. SWENSON a relevé un état d'obstruction intestinale aiguë dans 73 % des cas au cours des 24 premières heures.

Mais, si cette dangeureuse étape est franchie sans ennui, la muqueuse acquiert un certain entraînement qui lui permet de lutter contre le barrage d'aval et parfois de forcer régulièrement le passage pendant un temps plus ou moins long, donnant l'illusion que tout est rentré dans l'ordre.

Une autre symptomatologie se développe alors, progressivement, entrecoupée de phases de rémission parfois extraordinairement trompeuses, et d'accidents imprévisibles brutaux et mortels.

Il est capital pour la vie de l'enfant que le diagnostic soit évoqué aussitôt que possible, et que, sur la constatation des signes néo-nataux, l'enfant soit dirigé sans attendre sur un centre de chirurgie spécialisée. En effet, SIEBER et GIRDANY ont montré clairement à propos de 22 cas, que la mortalité était encore plus lourde (6 morts sur 9 malades) avec des accidents brusqués de détresse respiratoire ou de perforation chez les nourrissons apparemment bénéficiaires de rémissions complètes que (5 morts sur 13 malades) chez les nouveaux-nés en obstruction permanente dès la naissance.

Pourtant, le diagnostic est souvent méconnu : sur 24 nouveaux-nés atteints de la maladie, admis au Flooting Hospital de Boston dans le courant de leur première semaine, le diagnostic n'avait été ni posé, ni même soupçonné une seule fois.

b) SI LE DIAGNOSTIC N'EST PAS EFFECTUÉ, ON VOIT SE CONSTITUER AU COURS DES JOURS ET DES SEMAINES UN TABLEAU CLINIQUE ASSOCIANT :

a) Des vomissements : ceux-ci sont fréquemment observés (80 % de cas). Le plus souvent, ils surviennent en même temps qu'un ballonnement. Quelquefois ils précèdent tout autre symptôme. Puis rarement, ils n'apparaissent qu'après la distension abdominale. Ce sont des vomissements, presque toujours caractéristiques d'un état pathologique, tant par leur abondance que par leur nature. Ils se répètent et se distinguent assez aisément du banal vomissement lié à une erreur d'alimentation.

b) Le ballonnement : celui-ci survient 9 fois sur 10 au cours des vingt-quatre premières heures. Il est diffus, arrondi, tympanique et ne possède aucun des caractères distinctifs de la distension méga-colique. Comme les autres symptômes, ce ballonnement est labile et susceptible de régresser totalement.

c) La constipation. Elle se manifeste à la naissance dans sept cas sur dix environ. Il peut s'agir purement et simplement d'une absence de toute évacuation méconiale (30 % des cas) ou d'une

évacuation méconiale peu abondante (30 % des cas) ou encore d'une évacuation difficile. Il arrive quelquefois que s'installe dès ce stade une constipation complète (environ 30 % des cas), ou que cette constipation complète succède à une évacuation initiale normale du méconium. Mais il peut arriver également que des selles tout à fait normales suivent une émission initialement pénible et même qu'il ne soit possible de relever aucune anomalie.

Il est plus rare que, dans les premières heures ou les premiers jours interviennent d'autres symptômes révélateurs comme les mouvements péristaltiques avec borborygmes d'accompagnement ou trompes comme la diarrhée ou les entérorragies.

Un point est à remarquer dont l'intérêt considérable pour le diagnostic de dystonie aganglionnaire. L'anamnèse apprend constamment que ces symptômes sont apparus *dès la naissance*. Cette chronologie doit donner l'alerte et faire pratiquer devant des signes plus ou moins batards d'occlusion des clichés radiologiques qui permettront d'assurer le diagnostic.

Le reste de l'examen clinique n'apporte en effet aucun élément notable en faveur du diagnostic. Au toucher rectal, le rectum apparaît perméable, mais vide, et ce signe négatif est important pour le diagnostic différentiel. Le passage d'une sonde bien vaselinée progressivement poussée jusqu'à la poche gazeuse située au-dessus du défilé aurait plus d'intérêt en révélant à la fois la rétention basse et l'absence d'obstacle mécanique susceptible de l'expliquer. Mais cette exploration reste très souvent obscure.

2) SIGNES RADIOLOGIQUES

A l'inverse de la symptomatologie clinique, la symptomatologie radiologique acquiert une croissante netteté.

a) SUR LES CLICHÉS SANS PRÉPARATION

L'image initiale comporte les signes d'une occlusion colique basse située avec une distention gazeuse diffuse, lisible sur un simple cliché sans préparation pris en position debout, et complétés : possible par un second cliché en position de Trendelenbourg de manière à bien distinguer le grêle du côlon.

Si l'on parvient à identifier clairement le côlon distendu au milieu des anses jéuno-iléales, ce simple aspect est, à lui seul, hautement suggestif. Il élimine en effet toutes les occlusions organiques de niveau plus élevé. Or, le T.R. préalable, a prouvé la perméabilité du rectum, et l'anomalie anatomique représentée par une atrésie du

côlon distal est une éventualité tout à fait exceptionnelle. Sur deux cents atrésies touchant le grêle et le gros intestin, GROSS ne relève sur tout le cadre colique que six atrésies et une sténose. Là-dessus, cinq atrésies siégeant sur le transverse ou l'ascendant. Les chances que le tableau radiologique ci-dessus schématisé traduise un rétrécissement organique ou une interruption, sont vraiment minimes. NICHOLS écrit que

« Le nouveau-né qui présente une distension abdominale lentement progressive, suivie de vomissements et de constipation, et chez lequel une radiographie montre une distension du côlon gauche, présente une maladie de HIRSCHPRUNG. »

Bien plus vite et bien plus régulièrement que sur le plan clinique vont s'organiser les signes localisés spécifiques de la maladie.

Il a suffi parfois de quelques jours, au maximum de quelques semaines. A deux mois, l'image est devenue caractéristique. La comparaison des examens à quelques heures ou à quelques jours d'intervalle constitue d'ailleurs une source d'enseignements incomparables. *Le symptôme majeur, à peu près pathognomonique, fourni par la différence de calibre entre le segment dystonique et l'anse sus-jacente peut demeurer au départ illisible ; en l'absence de référence qui permet une mesure comparative.*

b) LE LAVEMENT BARYTÉ

Il affirme le diagnostic. Cependant, il y a un intérêt considérable à utiliser le minimum de substance de contraste, avec des produits très fluides. Cela ne nuit pas à la qualité des clichés, tout au contraire, et cela évite les désagréables accidents, que peut entraîner une rétention de l'encombrement opaque. L'insufflation pour double contraste est utile. La radioscopie ne doit être utilisée qu'avec une extrême réserve étant donné les dangers considérables auxquels une irradiation, pratiquement totale expose les nouveaux-nés.

Le lavement baryté apporte à l'établissement du diagnostic de grandes conclusions :

- 1° Il affirme la perméabilité du recto-sigmoïde ;
- 2° Il montre, par contraste avec la distension sus-jacente la zone rétrécie ;
- 3° Il permet d'apprécier la rétention consécutive du contraste.

Affirmation de la perméabilité :

C'est le signe essentiel chez le nouveau-né de quelques heures porteur d'une obstruction colique basse. Par l'élimination de toute

cause organique, c'est la confirmation de la très haute probabilité d'une dystonie. Il est précieux parce qu'immédiat, mais non spécifique. Il conserve sa valeur en cas de long segment en montrant la perméabilité du micro-côlon lésionné.

Révélation de la zone rétrécie :

C'est le signe spécifique, celui qui deviendra plus tard évident dans les formes tolérées. Il s'éclaire souvent, nous l'avons vu plus haut, par comparaison à quelques jours de distance, de clichés pris dans les mêmes conditions. Il comporte la mise en évidence d'un segment recto-sigmoïde en plus ou moins long, assez étroit, un peu tortueux, et qui serait banal si le côlon sus-jacent était dilaté, avec une disproportion de volume éloquente parce que nette, et retrouvée constante sur tous les clichés. L'image étroite remonte le cours du côlon au prorata de l'extension acquise par la dystonie.

Le plus souvent, le signe se révèle au moment même de l'administration du lavement, sur les premiers clichés. Mais EVANS et WILLIS ont insisté sur la possibilité de lire la disparité de calibre sur la rétention vingt-quatre ou quarante-huit heures après le lavement baryté alors que c'était impossible initialement. Ainsi chez un nouveau-né de deux jours, le signe n'a été perceptible que sur les radiographies prises après vingt quatre et surtout quarante huit heures. Chez un nouveau-né de trois jours, il a fallu attendre le cliché de la quarante-deuxième heure.

Rétention de contraste :

Contrairement à la disparité de calibre, dont la mise en évidence difficile exige une technique minutieuse entre les mains d'un radiologiste compétent, la rétention du produit de contraste après lavement est un symptôme grossier, dont la vérification est facile. Or, c'est un symptôme très fidèle. Il constitue de la sorte pour le chirurgien un peu isolé, une ressource extrêmement précieuse, à peu près pathognomonique du moment où la baryte est retenue en dehors de tout obstacle organique plus de quarante huit heures.

c) LA BIOPSIE

Quelle que soit la valeur des signes cliniques et radiologiques, il n'existe en fin de compte qu'un test irréfutable, la biopsie. La fréquence croissante de sa mise en œuvre dans les cas délicats constitue la meilleure preuve de sa valeur irremplaçable. Cette petite intervention minutieuse et délicate qui prélève un fragment de la musculuse lisse

du rectum au niveau de l'anus sera effectuée dans un service de chirurgie infantile. Les renseignements qu'elle permet d'obtenir sont extrêmement fidèles. Sur les 100 observations de SWENSON, sur les 12 observations de BILL, aucune erreur n'a été constatée. La méthode s'est révélée aussi valable dans les cas très précoces, avant l'apparition des signes pathognomoniques, ou dans les formes atypiques à long segment que pour l'affirmation rétrospective du diagnostic chez des nourrissons porteurs d'une iléostomie, ayant fait disparaître tous les signes mégacoliques.

II. — LE MÉGACOLON CONGÉNITAL AU COURS DE L'ENFANCE ET DE L'ADOLESCENCE

Les formes évoluées du mégacôlon congénital, dites encore formes habituelles répondant au type primitif décrit par HIRSCHPRUNG, mais ne sont que la traduction d'une dystonie aganglionnaire plus ou moins longtemps négligées, d'intensité variable selon les facultés d'adaptation de chacun. En d'autres termes le sujet porteur d'un mégacôlon confirmé n'est qu'un privilégié, dont la résistance a permis de faire les frais de la phase initiale de constitution de l'affection au prix d'une lente et progressive adaptation, mais non sans retentissement local et général. Il paraît plus conforme à la réalité de parler de *formes tolérées* plutôt que de formes retardées dont l'appellation pourrait prêter à confusion.

On pourra donc décrire une forme schématique habituelle, le plus souvent rencontrée chez l'enfant, et des formes moyennes frustes ou associées, plus fréquente chez l'adolescent, et qui sont souvent l'apanage de l'adulte.

A) FORME CLASSIQUE LE MÉGACOLON HABITUEL DE L'ENFANT

Trois éléments primordiaux vont constituer ce tableau, maintenant bien connu sous le nom de Triade d'HIRSCHPRUNG, ce sont :

- la constipation ;
- le ballonnement ;
- le péristaltisme.

1) LA CONSTIPATION

Il s'agit d'une constipation opiniâtre évoluant *depuis la naissance*. Ce seul fait doit immédiatement attirer l'attention et permettre une première discrimination dans le cadre général des constipations de l'enfant.

Déjà mieux tolérée, elle fait suite à la phase initiale marquée par le retard, la longueur et la difficulté de l'évacuation méconiale, puis, par un état de sub-occlusion ou d'occlusion dont l'issue fatale n'a pu être évitée que par des soins attentifs.

— L'obstruction tend à devenir chronique. Les vomissements deviennent plus rares en dehors des périodes d'occlusion. Le rythme des évacuations, d'abord de trois ou quatre jours s'allonge rapidement pour atteindre une semaine et même plusieurs semaines dans les cas extrêmes (quatre à six semaines dans l'observation apportée par SWYNGHADAUN et BARGOUGNAN); ROLLESTON et STRONG ont même signalé des cas de constipation de plusieurs mois.

— Les selles, le plus souvent dures, quelquefois molles et extrêmement fétides ne sont en général éliminées qu'au prix de lavements dont la réalisation tient une place de premier plan dans la vie du malade. C'est alors sous forme d'une débacle prolongée que s'effectue la défécation.

— L'évolution de la constipation va se faire par poussées des périodes de calme relatif avec selles plus fréquentes succédant aux périodes de grande rétention.

2) LE BALLONNEMENT

D'installation progressive, la distension abdominale s'accroît avec la répétition des phases de rétention jusqu'à devenir impressionnante et spectaculaire.

L'augmentation de volume de l'abdomen contraste avec l'aspect pâle et chétif du thorax et des membres. Prédominant au niveau de l'étage supérieur dans les formes moyennes, l'aspect devient celui d'un énorme ballon débordant dans les flancs et évasant la base du thorax dans certaines formes monstrueuses.

3) LE PERISTALTISME

C'est le moins constant des trois signes cardinaux de l'affection. A l'occasion des poussées, quelques dextes réptations à progression ascendante, peuvent traduire l'ultime défense contre l'occlusion menaçante. Elles annoncent alors souvent une débacle prochaine.

a) L'EXAMEN PHYSIQUE

Il n'apporte guère qu'une confirmation de la stase fécale par la perception directe des fécalomes qui peuvent se comporter comme d'authentiques tumeurs abdominales susceptibles d'engendrer les compressions les plus diverses.

Le Toucher rectal négatif, mais instructif en montrant la vacuité de l'ampoule, constitue un excellent signe de présomption en faveur de la dystonie aganglionnaire. L'absence de matières permet d'en faire une exploration minutieuse.

— *La rectoscopie* est à peine nécessaire. Elle ne fait qu'objectiver les lésions éventuelles de la muqueuse.

— *Le retentissement général* est d'autant plus constant que l'enfant est plus âgé.

Le retard staturo-pondéral en est l'élément fondamental. Sous l'influence d'une intoxication permanente associée à une deshydratation chronique, l'enfant ne grandit plus ou ne le fait que très lentement. La marche est considérablement retardée. Le poids diminue ou reste stationnaire. Le *retard physique* est habituel et surtout marqué chez le grand enfant.

b) L'EXPLORATION RADIOLOGIQUE

Dans la forme évoluée du mégacôlon, l'intérêt primordial de l'examen radiologique n'est plus de faire un diagnostic d'occlusion, mais de découvrir et d'analyser les caractères entre côlon dystonique et côlon normal. Réalisé en dehors des périodes de sub-occlusion, après lavages répétés pour libérer au moins la zone de démarcation, le lavement baryté, n'est pas dangereux à condition de n'utiliser là encore qu'une petite quantité de produit de contraste sous faible pression et sous contrôle radioscopique. Ainsi seront évités les risques redoutables d'accidents mécaniques par rupture d'un côlon déjà distendu à l'extrême, ou de phénomène de choc, véritable intoxication aqueuse pouvant entraîner rapidement la mort et conditionnée par l'apport de solutions hypertoniques au contact d'une surface d'absorption intestinale considérablement augmentée. L'emploi de suspension isotoniques, l'addition de glycérine ou de paraffine voire même le remplacement de la baryte par du lipiodol semblent devoir être conseillés pour éviter ces risques.

Ainsi conduit, et sous les incidences les plus favorables, profil strict et oblique antérieur droit, le lavement est poursuivi jusqu'à

pénétration du produit de contraste dans la zone transitionnelle, puis arrêté sans attendre l'inondation du côlon sus-jacent afin d'obtenir des images qui vont apporter la certitude de la maladie. Qu'elle soit recto-sigmoïdienne, comme c'est le cas le plus habituel ou plus haut placée à un niveau quelconque du côlon, l'image est toujours la même au-dessus d'un segment normal ou rétréci, se situe une zone d'étranglement apparent au delà de laquelle le côlon s'élargit en entonnoir avant de faire place à l'énorme dilatation du mégacôlon proprement dit. Les différents aspects schématisés par KEEFER et MOKROHISKY dont nous avons vu plus haut le détail, et conditionnés par le calibre du rectum, la longueur ou la multiplicité des segments dystoniques ne modifient en rien ce qu'il est convenu d'appeler le « Cône de jonction » qui marque la limite entre la zone saine et la zone pathologique.

L'essentiel est de savoir que de telles images constituent une indication opératoire formelle.

c) LA BIOPSIE RECTALE, dont nous avons vu plus haut l'utilité paraît devoir être effectuée dans tous les cas suspects de mégacôlon congénital. (SWENSON, PELLERIN). Elle reste néanmoins subordonnée à la qualité de son interprétation, et par conséquent, nécessite la collaboration d'un anatomo-pathologiste entraîné. Sous cette réserve elle constitue, sans aucun doute, le plus sûr garant du diagnostic, et s'avère en tout cas indispensable en cas de dystonie basse n'atteignant que les derniers centimètres du rectum, ou dans les cas précocement traités par une dérivation.

EVOLUTION SPONTANÉE ET PRONOSTIC DU MÉGACOLON CONGÉNITAL DE L'ENFANCE ET DE L'ADOLESCENCE

D'une façon générale on peut dire que passé le cap des premiers mois, l'évolution manifeste moins de sévérité au fur et à mesure que la tolérance s'accroît.

1) *Dans la forme moyenne de l'enfant* l'évolution est celle d'une obstruction chronique sur laquelle se greffent à intervalles plus ou moins rapprochés, des poussées d'occlusion aiguë.

Moins inattendues, souvent moins brutales que chez le nouveau-né. Les complications qui peuvent apparaître à tout moment de l'évolution d'un mégacôlon n'en sont pas moins graves. Qu'il s'agisse

d'occlusion par incarceration d'un fécalome dans la zone dystonique, ou par volvulus, qu'il s'agisse de perforation, elles imposent évidemment l'intervention d'urgence dont elles aggravent le pronostic.

2) *Des formes atténuées ou latentes* peuvent être tolérées de nombreuses années.

D'autres demeurent telles plus longtemps encore, et, sans retentissement notable, permettront au malade d'atteindre l'âge adulte.

On a même décrit des formes camouflées prenant le masque d'une appendicite, d'une stériose pylorique, ou de toute autre affection abdominale, mais il paraît difficile, en dehors de constatations radiologiques nettes, de les assimiler à la véritable maladie de HIRSCHPRUNG, telle qu'il est maintenant convenu de la définir. Le seul fait commun entre elles n'étant, sans doute, qu'une dilatation de tout ou d'une partie du côlon.

DIAGNOSTIC DE LA MALADIE DE HIRSCHPRUNG

La maladie de HIRSCHPRUNG comporte en effet une définition non seulement dans le domaine clinique, mais aussi sur le plan anatomo-pathologique, puisqu'elle est liée à l'absence des cellules ganglionnaires, neurones effecteurs normalement groupés dans les plexus myentériques de la paroi intestinale. Si, dans ses formes typiques, le diagnostic clinique d'un mégacôlon apparaît aisé, il importe d'en affirmer la nature dystonique, sous peine d'erreurs thérapeutiques fort préjudiciables.

La plupart des publications récentes se sont attachées à dissocier l'authentique maladie de HIRSCHPRUNG ou dystonie aganglionnaire du cadre des mégacôlons de l'enfant et de l'adulte ou, d'une façon plus générale encore, des constipations chroniques graves.

Tous les intermédiaires sont possibles entre la constipation initiale par manque d'habitude aisément curable, et le mégacôlon, de traitement beaucoup plus délicat.

L'essentiel est de savoir discerner parmi ces malades, ceux pour lesquels l'origine neurogène que vient authentifier la diopsie rectale, constituera une indication opératoire formelle. Le problème, simple mais d'importance, se réduit donc à la discussion des différentes variétés de mégacôlons.

Certains mégacôlons sont manifestement secondaires à une cause précise.

a) MÉGACOLON SECONDAIRES A UN RÉTRÉCISSEMENT ACQUIS

Le caractère exceptionnel des hémorragies chez l'enfant fait que jamais ou presque chez lui, n'est pratiquée la résection muqueuse étendue de l'intervention de Whitehead, source quasi fatale de rétrécissement.

Une résection muqueuse circulaire pratiquée en cas de polypose multiple du rectum aurait les mêmes conséquences.

En fait, si l'on excepte encore quelques rares cas de rétrécissements secondaires à la cure de certains prolapsus, à certaines suppurations péri-anales ou péri-rectales, on peut dire que presque toutes les dilatations du côlon secondaire à un *rétrécissement acquis* sont le fait d'interventions exécutées sur des anomalies ana-rectales.

a) *Les atrésies ana-rectales totales* ont fourni le plus fort contingent de mégacôlon secondaires.

— Chez un enfant qui naît avec un anus imperforé, la perforation du périnée au bistouri et la dilatation à la pince de Kocher du conduit ainsi créé, aboutissent malgré quelques séances de dilatations, à la constitution d'un canal plus ou moins long mais toujours étroit et inextensible.

Le tableau de *mégacôlon* se constitue progressivement après quelques semaines, voir après quelques mois. Son caractère *secondaire* est affirmé par le simple examen du périnée. Au fond d'une dépression, parfois profonde, s'ouvre un orifice étroit, n'admettant même pas en règle la pulpe du cinquième doigt. Une fine sonde en caoutchouc ne pénètre souvent qu'à grand peine et bute vite sur les fécaldomes.

L'examen radiologique sans préparation de l'abdomen révèle la distension considérable du côlon et la stase stercorale.

Il faudra souvent plusieurs jours de désobstruction patiente avant de pratiquer le *Lavement baryté* qui confirmera les caractères de ce mégacôlon sus-jacent à un rétrécissement plus ou moins étendu, correspondant à un canal scléreux artificiellement ouvert à travers le périnée.

b) Certaines techniques chirurgicales plus soigneuses exposent également à la survenue d'un mégacôlon secondaire. Il en est ainsi de *la cure chirurgicale d'atrésies ano-rectales étendues par voie périnéale pure*.

Le traitement de ces mégacôlons secondaires consiste, par voie abdomino-périnéale, à réséquer toute la zone de rétrécissement cicatriciel, à mobiliser le côlon, et à l'abaisser sans traction dans une boutonnière périnéale. L'anus périnéal ainsi obtenu sera soigneusement surveillé et calibré durant les premiers mois. Mais cette chirurgie curative n'est praticable que lorsque l'état du périnée la rend possible. Mais si le périnée scléreux et cicatriciel ne se prête pas à la confection d'un anus périnéal, il est préférable de renoncer à une chirurgie réparatrice et d'effectuer un anus iliaque définitif.

Le pronostic de ce type de mégacôlon secondaire reste donc grave dans l'ensemble.

b) MÉGACOLONS SECONDAIRES A UN OBSTACLE CONGÉNITAL

Il suffit d'un *obstacle minime* pour qu'apparaisse une dilatation du rectum et du côlon sus-jacent :

- un simple rétrécissement annulaire peut en effet entraîner de telles distensions ;
- plus fréquents encore sont les mégacôlons *secondaires aux abouchements anormaux du rectum*. Le rectum s'ouvre en effet au vagin et à la vulve par l'intermédiaire d'un canal étroit et inextensible au-dessus duquel se constitue au bout de quelques mois la dilatation.

Le traitement de cette variété de mégacôlon comporte un double aspect :

- curatif, il consiste à traiter l'anomalie ano-rectale, en ouvrant en bonne place l'intestin terminal atrésié, l'intégrité du périnée plaçant l'opérateur dans les conditions techniques les plus favorables.
- préventif : c'est la meilleure connaissance de ces anomalies congénitales ano-rectales, et leur cure dans les premiers mois de la vie, avant leur retentissement sur l'évacuation colique.

c) Il est enfin exceptionnel que, chez l'enfant, un mégacôlon se développe en amont d'une TUMEUR RECTALE obstructive, bénigne ou maligne que le toucher et, si besoin la rectoscopie viendront rapidement identifier.

Il peut être plus difficile de différencier le mégacôlon dystonique d'un mégacôlon fonctionnel.

Le mégacôlon fonctionnel constitue une entité particulière qui ne reconnaît à son origine aucun déficit nerveux, aucune anomalie organique macroscopique.

Il est beaucoup plus souvent observé que la maladie de HIRSCHPRUNG. Il peut apparaître dès l'enfance, mais sa fréquence s'accroît avec l'âge, de sorte qu'il est beaucoup plus fréquent chez l'adulte.

Il se caractérise par deux signes majeurs : *son apparition plus tardive et la participation habituelle de l'ampoule rectale à la dilatation.*

L'évolution en est beaucoup moins rapide, sujette à de longues périodes de rémission, et la gravité ne s'affirme souvent qu'à un âge déjà relativement avancé. Mais, surtout, la constipation souvent postérieure à la naissance, est d'installation progressive. Les selles sont dures et de large diamètre, et le caractère pénible de la défécation est souvent aggravé par l'apparition de fissures anales ou d'un prolapsus muqueux. La crainte de la selle, en même temps qu'elle majore la constipation est à l'origine d'une stase fécale dans le sigmoïde et le rectum, dont la sensibilité particulière pariétale est émoussée. Ceux-ci progressivement se distendent. Néanmoins, la constipation reste longtemps modérée et réagit bien aux thérapeutiques médicales habituelles. Elle alterne des épisodes fréquents d'incontinence ou de fausse diarrhée.

A l'examen clinique, l'abdomen est modérément distendu et le contact des masses fécales est très facilement obtenu à travers la paroi au niveau de la fosse iliaque gauche ou sur le trajet du cadre colique. L'anus apparaît sale, souillé, comme les culottes. Le canal anal est court, mais le sphincter est tonique et le rectum est encombré de matières dures ou molles. Les parois de l'ampoule sont distendues au point qu'elles semblent affleurer en tous sens les parois pelviennes.

Un bon cliché de l'abdomen sans préparation objective, la rétention fécale sous l'aspect d'un granité opaque moulant le petit bassin, s'étendant en traînées plus ou moins haut sur le sigmoïde ou le côlon gauche. La rétention gazeuse est en principe de faible volume.

Le lavement baryté doit être précédé d'une évacuation au moins partielle des fécalomes. Le produit de contraste doit être poussé par une canule souple introduite à peu de distance de l'anus juste au-dessus du sphincter. En effet, la canule à ballonnet pénètre trop

haut dans l'ampoule, la distend, et ne permet pas une étude correcte de la partie basse du rectum : elle est à proscrire. Le fait caractéristique est ici la dilatation considérable qui débute en bas *au ras du canal anal* pour s'étendre plus ou moins vers le côlon gauche.

Deux aspects sont couramment observés :

- la distension en forme de *réservoir* de l'ampoule rectale, affleurans de chaque côté les ailes iliaques et atteignent en haut la région épigastrique, voir le xyphoïde ;
- *l'élargissement tubulaire* portant à la fois sur le rectum et le sigmoïde, de calibre moins impressionnant. La limite entre la zone normale et la zone pathologique est mal définie. En outre, chez l'adolescent, et surtout chez l'adulte s'ajoute presque constamment à la dilatation un allongement colique, ce qui fait de l'image réalisée plus un méga-dolicho-côlon qu'un mégacôlon.

Il est rare par conséquent, que le doute subsiste après une anamnèse minutieuse et un examen bien fait. Dans ce cas, la certitude de l'agénésie ganglionnaire est apportée par l'examen radiologique et surtout par la biopsie rectale.

Le mégacôlon fonctionnel s'oppose donc sur le plan clinique et radiologique à la dystonie aganglionnaire. Cette opposition se poursuit dans le domaine de l'évolution.

En effet, l'évolution de ce mégacôlon est en règle bénigne. Bien que susceptible d'aggravation tardive, de crises douloureuses coliques favorisées par les purgations, de majoration des phénomènes d'obstruction, la constipation n'aboutit jamais aux vomissements et à l'occlusion vraie.

Sous l'influence du traitement, les conditions de transit s'améliorent rapidement dans une forte proportion de cas, et l'incontinence disparaît. La distension intestinale s'efface par contre lentement et un nombre non négligeable d'enfants demeurent des constipés chroniques pour le reste de leur existence sans que leur développement en soit pour autant affecté.

La bénignité de ce mégacôlon fonctionnel est bien illustré par l'étude comparative effectuée par BODRAN, et portant sur 39 maladies de HIRSCHPRUNG typiques et 39 mégacôlons fonctionnels. Aucun des 39 cas de mégacôlon fonctionnel observé par BODRAN n'a été mortel.

Enfin, l'importance des facteurs psychiques dans le déterminisme du mégacôlon reconnue par BODRAN dès 1949 est à l'heure actuelle généralement admise, ce qui l'oppose encore à la dystonie aganglionnaire. L'élément primitif serait pour POKERTON, un état de négativisme de la part de l'enfant qui s'exprimerait par un refus d'aller

à la selle ou moins fréquemment par une incontinence. L'accumulation des matières dans le rectum et le sigmoïde aboutirait à la distension des réservoirs.

Le milieu familial risque d'aggraver encore la situation.

C'est-à-dire que la thérapeutique doit tenir compte de ces facteurs.

Outre la psychothérapie, le traitement du mégacôlon fonctionnel doit associer en pratique pour être efficace :

- la suppression de la rétention fécale ;
- les soins locaux : le traitement des fissures érosions et prolapsus muqueux est toujours souhaitable.

Les laxatifs doux, les mucilages et un régime excluant les résidus fermentescibles seront associés ensuite comme traitement d'entretien, une fois la vacuité du côlon assurée :

Naturellement, la réalisation de ce traitement n'est possible qu'en dehors du cadre familial et sous surveillance médicale.

— III —

Quant au mégacôlon fœtal, le seul qui serait véritablement congénital et au mégacôlon du myxœdème constitutionnel ce sont deux entités que leur extrême rareté fait mentionner pour simple mémoire comme éléments du diagnostic différentiel de la maladie de HIRSCHPRUNG.

TRAITEMENT

Le traitement de la dystonie aganglionnaire doit être entrepris dans les délais les plus brefs. Il ne faut pas cependant se dissimuler la gravité de la décision à prendre et des responsabilités encourues.

Nous envisageons successivement :

- les motifs pour lesquels il est indispensable d'agir aussi rapidement que possible ;
- la nature de la thérapeutique à opposer à la maladie et les indications chirurgicales ;
- les résultats dans l'ensemble favorables d'un traitement correct.

— I —

Pourquoi faut-il entreprendre une thérapeutique active dans les délais les plus brefs ?

Les statistiques prouvent toutes l'extrême gravité de l'affection abandonnée à elle-même, ou soumise à des traitements « conservateurs ».

Cette gravité n'est pas prévisible de manière satisfaisante d'après l'allure clinique, et la brièveté du segment aganglionnaire ne le garantit pas.

Les complications mortelles surviennent très souvent de manière inopinée, qu'il s'agisse d'une occlusion brusquée, d'une péritonite, d'une entéro-colite grave, avec diarrhée trompeuse, d'une septicémie ou d'une broncho-pneumonie, d'un collapsus par désordre hydro-électrolytique, d'une perforation survenue au cours d'une manœuvre, tentent à permettre l'élimination des fécalomes. Et il est exceptionnel que l'on puisse rétablir la situation compromise.

Or, les connaissances et les techniques actuelles permettent un diagnostic très précoce. Et la dérivation (colostomie presque toujours, léostomie quelquefois) ou même la résection du segment dystonique sauvent la plupart des malades.

De sorte que l'indication chirurgicale doit naître de la seule certitude du risque couru, c'est-à-dire du seul diagnostic, sans égard aux apparences, rassurantes ou non.

Une pareille ligne de conduite ne va pas sans soulever des objections et même des protestations. On peut en effet se demander s'il est raisonnable de proposer une intervention systématique, non sans risque, dès les premiers jours ou les premières semaines, chez des sujets, dont un bon nombre arrivent à surmonter ou tout au moins à s'adapter à l'obstacle créé par la zone aganglionnaire. A cette attitude d'abstention chirurgicale, qui est souvent celle de la famille, anxieuse devant les risques d'une intervention au tout premier âge dont les suites sont déplaisantes si l'on recourt d'emblée à la dérivation et qui peut paraître mal justifiée par une constipation avec des accidents passagers s'opposent des arguments solides :

- la destination des mégacôlons effectuée par certains auteurs en formes « courantes » et formes « malignes », ou bien en formes néo-natales et formes retardées, et le corollaire thérapeutique qu'elle entraîne l'opération dans certains cas, l'abstention dans d'autres, constituent en fait des données qui découlent de l'évènement, et ne permettent en aucune façon, de prévoir l'évolution de tel ou tel cas particulier. Les segments aganglionnaires les plus brefs et les mieux tolérés à partir du moment où ils ont donné assez de signes pour qu'on les reconnaisse exposant à des complications mortelles, comme le montrent les observations récentes (1957) de ROHBEIN et HUTHER.
- la sécurité que procure, vis-à-vis de l'intoxication par l'eau, l'usage constant de solutions de gélatine à 7 % inabsorbables pour l'administration de lavements, a pu être démontrée dans certains cas. PELLERIN a relaté 18 observations d'attente sous traitement médical bien conduit avec 2 décès seulement sur un total de 26 cas. Mais ces précautions, au reste toujours très utiles, ne sont ni toujours possibles, ni toujours suffisantes. Et l'attention la plus constante et la plus qualifiée ne garantit pas l'avenir.

C'est dire qu'en tout état de cause doit être affirmé le postulat suivant : *Toute dystonie aganglionnaire du nouveau-né relève du traitement chirurgical dérivation sus-jacente ou résection.*

II. — MÉTHODES THÉRAPEUTIQUES

A) LES SOINS MÉDICAUX

Nous l'avons vu, il n'y a aucun moyen efficace de lutter contre la dystonie aganglionnaire dès lors qu'elle est constituée et, il faut savoir que nous ne disposons que de thérapeutiques palliatives dont le seul gage de succès réside dans la continuité de leur application.

a) THÉRAPEUTIQUE FONCTIONNELLE

Elle n'a plus guère d'intérêt à l'époque actuelle. La rachi-anesthésie, les infiltrations sympathiques sont pratiquement inopérantes et ne gardent une certaine valeur que dans le traitement des mégacôlons fonctionnels.

Les médications à visée fonctionnelle parasymphaticomimétiques (prostigmine, bromure d'acétyl-méthyl-choline) ou sympatholytique (yohimbine, carynanthine) n'ont que des effets forts inconstants et temporaires.

b) LES SOINS MÉCANIQUES

Tous ont pour objectif la lutte contre l'obstruction, en assurant l'évacuation régulière et maxima du contenu de l'intestin distendu.

Ils contribuent à maintenir l'état général et constituant la meilleure préparation à l'intervention.

Indépendamment du régime pauvre en déchets et des médications lubrifiantes, les lavements sont capitaux à condition d'être correctement exécutés. Il faut dépasser la zone aganglionnaire et porter le lavement au delà de la ligne de jonction.

Le rythme importe peu et varie selon l'intensité du ballonnement et la quantité de selles recueillies.

La nature du liquide et sa quantité ont infiniment plus d'importance.

Il faut éviter les quantités importantes de liquide (un litre et plus) et proscrire l'eau, génératrice d'un état de choc par intoxication le plus souvent irréversible (*Water intoxication*). Il est préférable de substituer aux grands lavements à l'eau, de petits lavages répétés au sérum isotonique ne dépassant pas 500 g.

On ne peut dissimuler le caractère astreignant de ces soins médicaux qu'il faut sans cesse continuer, modifier, adapter aux besoins

du moment. De leur qualité, de la constance avec laquelle ils auront été distribués dépend cependant la réussite d'une intervention dont l'excellence du résultat apportera la plus belle satisfaction.

B) TRAITEMENT CHIRURGICAL

A la suite du changement radical apporté par SWENSON en 1948, on peut affirmer que le seul traitement curatif de la dystonie aganglionnaire est d'ordre chirurgical.

Toutes les interventions qui se sont adressées à la dilatation, ne pouvaient conduire qu'à des échecs ou à des récidives certaines.

— *Les différentes sympathectomies nées des conceptions de WADE et ROYLE hautes ou basses, larges ou électives, ont perdu tout crédit et l'on peut dire avec FONTAINE qu'il n'y a plus aucune indication à la chirurgie sympathique dans la véritable maladie de HIRSCHPRUNG.*

— *Les sphinctérotomies pelvi-rectales ou du sphincter externe de l'anus fondées sur les conceptions de HURST et diffusées par les auteurs brésiliens sont beaucoup trop limitées pour donner des résultats durables.*

— *Le sigmoïde-recto-myotomie décrite par SAEGESSER, puis par WEISS, HALLENDER et WAGNER apparaît plus séduisante, bien que passible des mêmes reproches. Elle réalise une myotomie extra-muqueuse tout à fait comparable à la cardio-myotomie de HELLER pour méga-œsophage. Mais là encore, les résultats ne sont pas définitifs et il devient nécessaire de réintervenir plus ou moins rapidement.*

Négligeant le point essentiel, on comprend que ces interventions ne peuvent être que palliatives, et, par conséquent inconstantes.

En fait, seule la résection de la totalité de la zone aganglionnaire est susceptible d'entraîner la guérison rapide, complète et durable d'un mégacôlon congénital.

Le principe de l'opération de SWENSON effectuée par voie abdomino-périnéale, consiste en :

1° Une exorsion du segment rétréci, emportant la zone transitionnelle de jonction avec le côlon dilaté.

2° Le rétablissement de la continuité intestinale par intubation trans-anales en conservant le sphincter.

Qu'elle soit faite en un ou plusieurs temps, avec ou sans dérivation préalable, une préparation rigoureuse est toujours indispensable afin de rétablir l'équilibre général par la correction des troubles hydro-électrolytiques, et localement, en luttant contre la distension et l'infection.

De multiples variantes de détail n'ont en rien modifié le principe de l'intervention et témoignent seulement de l'expérience de leurs auteurs. Qu'il s'agisse de retournement trans-anal tout à fait comparable à la technique de TOUPET qui évite la section abdominale du côlon, que la résection colique soit plus ou moins large selon l'étendue du segment aganglionnaire, que les sutures soient faites en un ou plusieurs plans ou même que l'anastomose se fasse par contact sans aucune suture, les normes ont été respectées, et le résultat final sera toujours identique.

En revanche, on ne peut dissimuler la gravité de l'opération de SWENSON, qui reste d'exécution délicate chez le jeune enfant et peut être à l'origine de complications parfois sérieuses (fistules, infections pelviennes, rétrécissement de l'anastomose).

La résection abdominale de STATE, l'opération de DUHAMEL tentent de pallier ces inconvénients.

La résection abdominale, sans doute moins choquante, laisse persister un segment rectal aganglionnaire de 6 à 10 cm.

Elle ne peut donc donner que des résultats imparfaits et favorise la récurrence. À ce titre elle doit être répétée.

Quant à l'opération de DUMAMEL, elle comporte également une résection antérieure, mais lui associe l'abaissement rétro-rectal du segment colique proximal créant ainsi un néo-rectum dont la sensibilité est conservée en avant, tandis que la motricité est assurée en arrière par le segment colique abaissé.

Cette intervention est malheureusement encore trop récente, pour en apprécier définitivement les résultats, mais il semble dès maintenant logique de la conseiller chaque fois que la recto-sigmoïdectomie semble trop grave ou techniquement irréalisable.

Ainsi donc, le choix de l'intervention ne laisse en définitive que peu de marge à la discussion.

Ou bien les conditions locales et générales sont bonnes et autorisent une intervention de quelque envergure et c'est à la recto-sigmoïdectomie qu'il faut s'adresser. Ou au contraire les risques de résection « abdomino-périnéale » semblent dépasser les facultés de résistance du malade, et l'opération de DUHAMEL apparaît comme la solution la plus rationnelle, parce que, plus constante dans ses résultats. À la rigueur, la recto-sigmoïdo-myotomie peut, du fait de sa bénignité, garder quelques indications dans les cas extrêmes, mais il ne faut pas perdre de vue que la suppression de toute la zone aganglionnaire demeure la seule garantie d'un succès durable.

C) INDICATIONS OPERATOIRES

Devant la carence du traitement médical et par suite de la transformation radicale du pronostic du mégacôlon opéré, nul ne songerait plus à contester la légitimité de l'acte chirurgical. Nous avons vu sur quels arguments se fonde l'indication chirurgicale. Pratiquement, les conditions sont les suivantes :

— Que les formes atténuées, bénignes ou à évolution par crises d'intensité moyenne et très espacées, justifient la temporisation, cela paraît tout à fait admissible dans la mesure où la tolérance autorise une existence quasi normale. Mais ces cas sont à vrai dire assez exceptionnels et la forme traditionnelle typique du mégacôlon exige toujours un traitement effectif que, seule, la chirurgie est désormais capable de réaliser.

Le meilleur argument en faveur de la dérivation systématique précoce établie dès le diagnostic posé sur la seule certitude de ce diagnostic, est constitué par la toute récente statistique de SWENSON qui apporte les plus beaux résultats publiés dans le monde, sur un ensemble de dystonie aganglionnaire. Il a observé 64 observations chez des sujets de moins d'un an, dont 24 observations dans la première semaine de la vie, au moment où la maladie révèle en moyenne la plus dangeueuse, où par conséquent la temporisation expose aux plus grandes chances d'accidents mortels. Hors, les cas où une poussée d'entéro-colite impose un certain délai, SWENSON ne procède jamais à l'essai d'un traitement médical temporisateur.

Sur les 64 nouveaux-nés ou nourrissons, ont été exécutées 37 colostomies et 27 résections primitives. La mortalité dans chacun de ces groupes a été de 4 cas, 8 au total, ce qui donne un pourcentage global de 12,5 %, chiffre remarquablement bas, puisqu'il s'applique à l'intégralité des observations.

La mortalité sur les 37 colostomies a été de 10,8 %. La mortalité sur les 27 résections primitives a été de 14,8 %, or, les cas soumis à la colostomie ont été en moyenne les plus mauvais, nourrissons très jeunes, de petits poids, déjà atteints de colite sous l'effet d'un traitement médical d'attente, tandis que les cas soumis à la résection d'emblée étaient certainement les meilleurs.

La conclusion de SWENSON est tout à fait ferme ; il se propose de procéder désormais à la colostomie systématique ou éventuellement à l'iléostomie, aussitôt que le diagnostic de dystonie aganglionnaire aura été affirmé par biopsie rectale. Comme la mortalité résiduelle en cas de colostomie dans la première année (10,8 %) a tenu essentiellement à l'établissement d'une colite pendant une phase

préalable et malencontreuse d'attente, il pense que la ligne de conduite ainsi définie lui permettra de guérir la quasi-totalité des dystoniques quelles que soient la gravité de la maladie et la catégorie dans laquelle on la range. Sur le total des 25 colostomies les plus récentes, SWENSON n'a eu à déplorer qu'un seul décès (4 %). Ce chiffre très bas de mortalité possède une valeur exceptionnelle parce qu'il ressort d'une statistique globale sans aucune distinction de formes, sans aucun refus de traitement.

A moins que la résection selon la technique de DUHAMEL de plus en plus précocement appliquée ne parvienne à des résultats globaux comparables, les chiffres de SWENSON paraissent trancher la question des indications, respectives en faveur de la dérivation. La majorité des chirurgiens Nord-Américains partage cette opinion : au dessous de six mois, DORMAN, SIEBER et GIRDONY, RIKER, EVENS et WILLIS, HIATT, conseillent la colostomie ou l'Iléostomie.

Telles sont les indications thérapeutiques chirurgicales en matière de dystonie aganglionnaire au cours des douze premiers mois, enfin, que ces principes généraux doivent être adoptés avec souplesse à chaque cas particulier.

Dans le cas du mégacôlon constitué, l'indication opératoire est formelle. C'est à partir de douze à dix-huit mois que la majorité des auteurs, à la suite de SWENSON, conseillent d'effectuer la résection, sans oublier qu'entre deux et dix ans, certaines considérations psychiques par manque de coopération dans la rééducation, peuvent entâcher les résultats de quelques séquelles fonctionnelles. Au delà de la première année l'intervention en un an est un idéal vers lequel il faut tendre.

Et il est rare qu'une préparation soigneuse et correctement dirigée ne puisse le permettre sauf chez le grand enfant ou chez l'adulte.

Les indications de l'anus de dérivation ne doivent être réservées qu'aux cas d'obstruction irréductible, et la colostomie prend alors la valeur d'un acte d'urgence, ou lorsque la précarité de l'état général interdit de prendre le risque d'une résection primitive.

III. — RÉSULTATS

Ainsi conçu, le traitement du mégacôlon congénital a radicalement transformé le pronostic de l'affection par la qualité de ses résultats éloignés.

Sur le plan anatomique et radiologique, malgré la disparition totale de la stase, le retour à une morphologie normale n'est sans doute pas

constant, et ceci d'autant plus que la résection a été plus économique vers le haut. Mais en revanche, et c'est là l'essentiel, la récupération fonctionnelle est le plus souvent parfaite et quasi immédiate. 84 % des malades de HIATT étaient continents dans les cinq ans après l'opération et, parmi eux, 50 % l'étaient immédiatement ou dans l'année suivant l'intervention.

Toutefois, le facteur psychique et la rééducation jouent un rôle considérable dans le rétablissement d'une fonction normale. L'âge, la famille, le milieu social dans lequel l'enfant évolue, sont autant de considérations dont il importe de tenir compte.

Parallèlement, bien entendu, la transformation de l'état général est rapide et spectaculaire.

Une seule ombre apparaît au tableau, mais ne peut être encore appréciée à sa juste valeur, faute d'un recul suffisant. Ce sont les séquelles générales de la résection abdomino-périnéale. La blessure des plexus hypogastriques au cours de la dissection du rectum, risque en effet, de créer une impuissance ou la perte de l'éjaculation, quatorze hommes des deux-cents malades de SWENSON ont atteint l'âge adulte et ne signalent aucun trouble sexuel : huit sont mariés et ont des enfants. D'autres auteurs, au contraire, considèrent le problème avec plus d'inquiétude. Il est probable, cependant, que les principes édictés par SWENSON et, peut-être aussi, sa grande expérience, ont permis d'éviter toute répercussion fâcheuse en ce domaine. Mais à vrai dire, ceci est du domaine de l'avenir, et l'étude de statistiques étendues pourra seule autoriser l'établissement d'un pourcentage.

CONCLUSION

Etroitement enserré dans une définition qui ne laisse plus de place à l'équivoque, le mégacôlon congénital présente une incontestable autonomie.

Les formes habituelles ne sont que la traduction d'une dystonie aganglionnaire plus ou moins longtemps négligée, mais d'intensité variable selon les facultés d'adaptation de chacun. Quel que soit l'âge, la symptomatologie en est sensiblement comparable, le traitement toujours empreint des mêmes principes. Chez l'adulte, où le mégacôlon d'origine dystonique réellement congénital est exceptionnel, sa symptomatologie et son traitement ne diffèrent en rien de ceux appliqués chez l'enfant et l'adolescent, la seule particularité étant ici la tolérance anormalement longue.

De la naissance à l'âge adulte, cette conception nouvelle reste donc valable et trouve sa justification dans l'éclatante démonstration pratique apportée par SWENSON.

Après tant d'années d'obscurité, une solution thérapeutique réelle et univoque peut enfin être proposée.

N'étaient quelques incertitudes que l'absence d'un recul suffisant ne permet pas encore d'écarter, on pourrait considérer le problème comme résolu.

Vu, le Doyen :
CORDIER

Vu, le Président de Thèse :
J. MARIE

Vu et Permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris :
ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

- AUBERTIN (E.). — Mégacôlons, mégadolichocôlons, dolichocôlons. (*Journal de Médecine de Bordeaux et du Sud-Ouest*, février 1959, n° 2, pp. 273-288.)
- ASTERIADES (T.). — Sur le traitement chirurgical du mégacôlon en dehors de la colectomie. (*Arch. M. App. Digestif*, janvier-février 1946, n° 162, pp. 32-43.)
- BECKER (J.). — Le mégacôlon congénital. Maladie de Hirschprung. (*Bull. Chir.*, 1951, n° 24 a, pp. 1801-1804.)
- BODIAN (M.). — Maladie de Hirschprung. (*Gastro-Entérologie*, 1950-1951, 76, n° 6, pp. 339-343.)
- BODIAN (M.), STEPHENS (F.D.) et WARD (B.C.H.). — Hirschprung's disease. (*Lancet*, 1950, n° 1, pp. 19-22.)
- BOPPE. — Le traitement chirurgical du mégacôlon et du dolichocôlon chez l'enfant. Rapport au 8^e Congrès des pédiatres de langue française, Paris, 27-29 octobre 1938. (*C.R. in presse Médicale*, décembre 1938, n° 9, pp. 1803-1804.)
- BOUREAU (M.). — Le mégacôlon fonctionnel. (*Revue du Praticien*, décembre 1959, n° 32, pp. 3463-3468.)
- BORNARD (E.). — La maladie de Hirschprung chez le nourrisson. (*Brit. Méd. J.*, 21 janvier 1959, n° 4646, pp. 151-156.)
- CHALNOT (P.) et BENICHOUX (R.). — Le traitement chirurgical du mégacôlon. Perspectives nouvelles. (*J. Chir.*, avril 1952, 68, n° 4, pp. 249-256.)
- CHEVILLOTE (R.). — Le colectomie pour mégacôlon, vingt cas. (*Thèse*, Paris, 12 novembre 1948, n° 820, 121 p.)
- DUHAMEL (B.). — Communication à la société de Pédiatrie. Octobre 1958.
- DUVAL (P.). — Mégacôlon congénital. Opération sur le sympathique. Amélioration temporaire. Colectomie secondaire. (*Mém. Acad. Chir.*, 3-10 janvier 1940, 66, n°s 1-2, pp. 19-26.)
- FONTAINE (R.), RIVEAUX (R.) et WARTER (P.). — A propos d'un cas de mégacôlon congénital dû à une sténose hypertrophique localisée du sigmoïde et traité avec succès par une colectomie subtotal. (*Arch. Méd. App. Dig.*, décembre 1950, 39, n° 12, pp. 1246-1254.)

- GUICHARD (R.). — Quelques réflexions sur la maladie de Hirschprung et le mégacôlon. (*Arch. Méd. App. Dig.*, octobre 1951, 40, n°s 9-10, pp. 1112-1116.)
- HANSEN (T.). — Le traitement neurochirurgical du mégacôlon congénital. Bases et résultats cliniques. (*Nervenarst*, 20 janvier 1952, n° 1, pp. 9-17.)
- HIATT (R.B.). — Physio-pathologie du mégacôlon congénital. (*Ann. Surg.*, mars 1951, 133, n° 3, pp. 313-320.)
- HILLEMAND (P.). — Les mégacôlons. Encyclopédie Médico-Chirurgicale. Estomac. Intestin. 9071. A. 10.
- HILLEMAND (P.), DUGUET Mme et GAUTIER (P.). — A propos de deux cas de maladie de Hirschprung. (*Arch. Méd. App. Dig.*, 1947, 36, n°s 7-8, pp. 393-395.)
- LAURENCE (G.). — Physiopathologie de la maladie de Hirschprung. Dystonie aganglionnaire. (*Rev. du Praticien*, décembre 1959, 9, n° 32, pp. 3423-3433.)
- La dystonie aganglionnaire et son traitement au cours des douze premiers mois. (*Rev. du Praticien*, décembre 1959, 9, n° 32, pp. 3433-3443.)
- LAURENCE (G.) et LAGACHE (G.). — Chirurgie du mégacôlon congénital. Dystonie aganglionnaire. C.R. XI^e Congrès de chirurgie, 1959, 25, 167, et rapport consacré au mégacôlon, IV^e Congrès argentin de Gastro-Entérologie. Editorial Universitaire, Buenos-Aires, 1959.
- LAGACHE (G.). — La dystonie aganglionnaire et son traitement dans l'enfance et dans l'adolescence. (*Rev. du Praticien*, décembre 1959, 9, n° 32, pp. 3443-3450.)
- LEBOUCHARD (R.) et DENIS (J.P.). — L'examen radiologique de la maladie de Hirschprung. (*J. Radiol. Electrol.*, 1952, 33, n°s 7-8, pp. 392-393.)
- LEDoux-LEBARD (G.R.) et CHIGOT (P.L.). — L'image radiologique du mégacôlon congénital chez le nourrisson. (*J. Radiol. Electrol.*, 1952, 33, n°s 7-8, pp. 402-404.)
- LUKMANN (K.). — Traitement de la maladie de Hirschprung Langerbeck. (*Arch. Klin. Chir.*, 1952, 271, n° 2, pp. 102-120.)
- MONERO (J.). — La maladie de Hirschprung. (*Rev. Clin. Espan.*, 31 juillet 1951, 42, n° 2, pp. 79-84.)
- NICOLE (R.). — Traitement chirurgical de la maladie de Hirschprung Schwelz. (*Med. Weschr.*, 12 avril 1952, 82, n° 15, pp. 418-420.)
- ORBAN (F.). — Maladie de Hirschprung vraie. Traitement par la résection du segment rétréci. Opération de Hiatt Swenson. (*Acta, Gastro-Entérol. Belg.* janvier 1953, 16, n° 1, pp. 29-34.)

- PELLERIN (D.). — Mégacôlon secondaire. Diagnostic, prévention et traitement. (*Rev. du Praticien*, décembre 1959, 9, n° 32, pp. 3451-3462.)
- PINKERTON. — Mégacôlon psychogénique chez les enfants. (*Arch. Dis. Chil.*, août 1958, 33, n° 170, pp. 371-380.)
- REMINGTON (J.H.), MAYO (O.W.) et DIXON (C.F.). — Malformations du côlon. (*Pract. Surg.*, Lewis, 1957, 7, chap. IV, 1, 14.)
- ROVITALTA et CASARA. — Le mégacôlon congénital. Diagnostic et traitement. *Masson*.
- SALZER (G.). — Le problème chirurgical du mégacôlon. *Wien Klin Wschr.* 30 mars 1951, 63, n° 13, pp. 236-237.
- SANTY et CHATTOT (R.). — Résection du sigmoïde chez l'enfant pour maladie de Hirschprung. (*Lyon Méd.*, 27 août 1950, 82, n° 35, pp. 138-141.)
- SÉNÈQUE (J.) et DEBRAY (C.). — Sur le volume des mégacôlons. Considérations diagnostiques et thérapeutiques. (*Sem. Hôp.*, Paris, 18 février 1951, 27, n° 13, pp. 535-538.)
- STATE (D.). — L'opération physiologique du mégacôlon congénital idiopathique. Maladie de Hirschprung. (*J.A.M.A.*, 24 mai 1952, 149, n° 4, pp. 350-355.)
— Traitement chirurgical du mégacôlon congénital idiopathique. Maladie de Hirschprung. (*Surg. Gyn. Obst.*, août 1952, 95, n° 2, pp. 201-212.)
- STEPHENS (F.). — Maladie de Hirschprung. (*Prac. Roy. Soc. Med.*, décembre 1948, 40, n° 12, pp. 831-836.)
- SWENSON (O.). — New Surgical Treatment for Hirschprung's disease. (*Surgery*, 1950, 28, pp. 371-383.)
-

TABLE DES MATIÈRES

Historique	10
Les lésions anatomo-pathologiques	12
— <i>Les lésions historiques de la maladie de Hirschprung</i>	12
— <i>Lésions histologiques de la zone terminale</i>	14
Distribution topographique des lésions nerveuses	15
Physio-pathologie de la maladie de Hirschprung	17
— <i>Nature et mécanisme du péristaltisme normal</i>	17
— <i>Le trouble fonctionnel</i>	18
— <i>Les conséquences du trouble fonctionnel</i>	20
Etiologie	23
Etude clinique	24
— <i>Le mégacôlon congénital au cours des douze premiers mois</i>	24
— <i>Le mégacôlon congénital au cours de l'enfance et de l'adolescence</i>	31
Traitement	41
— <i>Méthodes thérapeutiques</i>	43
Résultats	47
Conclusion	49
Bibliographie	51

